

■ 特集 トランジション

鎖肛術後の直腸尿道瘻

清水 隆 弘* 藤 野 明 浩 阿 部 陽 友 高 橋 信 博
 石 濱 秀 雄 狩 野 元 宏 藤 村 匠 加 藤 源 俊
 山 田 洋 平 星 野 健 黒 田 達 夫

はじめに

小児期に手術を受けて、その後も原疾患の病態や治療上の問題点を抱えて成人した症例を“キャリアオーバー”症例という呼称でまとめ、このような症例に対する医療のあり方について問題提起が行われてから15年近くが経過した¹⁾。その後、成人期の身体的健康管理のみならず、教育や就職、結婚、妊娠・出産といった社会的な活動性も含めて、疾患をライフサイクルの観点からとらえる“成育医療”という概念が提唱され²⁾、今日では“キャリアオーバー”という言葉のもつ差別的なニュアンスを嫌って、“移行期医療”あるいは“トランジション”という用語が用いられるようになり、小児外科のみならず小児医療に関連する重要な領域として、このような症例に対する医療のあり方が検討されている。

本稿では、成人期になって直腸尿道瘻の合併症を治療した直腸肛門奇形の1例を呈示し、直腸肛門奇形のトランジション症例の諸問題に関して総論的に考察してみたい。

I. 症 例

症例：40歳，男性。

主訴：尿路異常。

既往歴：VATER 連合。

Takahiro Shimizu Akihiro Fujino Kiyotomo Abe
 Nobuhiro Takahashi Hideo Ishihama Motohiro Kano
 Takumi Fujimura Mototoshi Kato Yohei Yamada
 Ken Hoshino Tatsuo Kuroda

* 慶應義塾大学医学部小児外科

〔〒160-8582 東京都新宿区信濃町 35〕

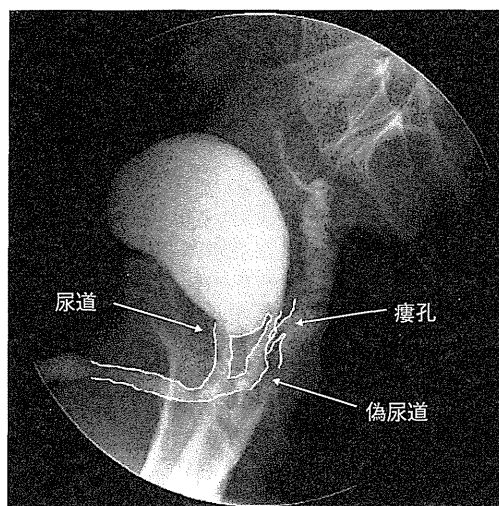


図1 造影検査（逆行性尿道造影，および注腸）
 直腸前壁から偽尿道へ向かって瘻孔が延びているように見える。

現病歴：1歳時に高位鎖肛（病型の詳細は不明，直腸膀胱瘻あり）に対し他院で肛門形成術を施行され，6歳時まで普通に排尿，排便していた。7歳時にテレビの角に会陰部を強打したことを契機に，外尿道口から気尿・糞便尿を認めるようになり，肛門から水様便を認めるようになった。36歳時に近医で膀胱造影，注腸検査が施行され，直腸尿道瘻と診断されたが，治療をせずにそのままにしていた。しかし頻回の排尿・排便から就労困難となり，手術治療を決断，38歳時に前医で人工肛門造設および経仙骨的直腸尿道瘻結紮術を施行されたが，術後まもなく再発し，紹介受診した。

造影検査（図1）：逆行性尿道造影で，通常の尿道に加えて尿道球部から分岐し背側を走行して膀

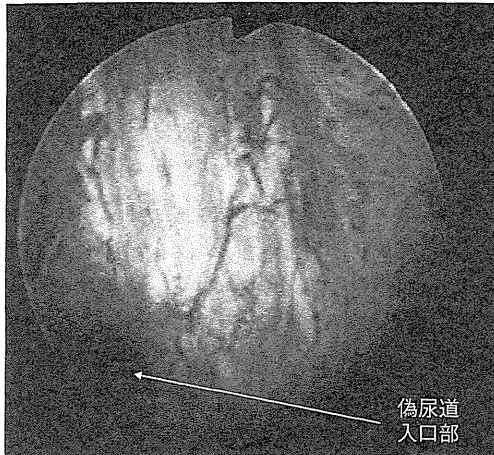


図 2 膀胱鏡（偽尿道入口部）
通常の尿道の走行途中で背側に開口を認めた。



図 3 膀胱鏡（直腸瘻入口部）
偽尿道内に膀胱鏡を進めると、途中で直腸瘻入口部と思われる小孔が出現。

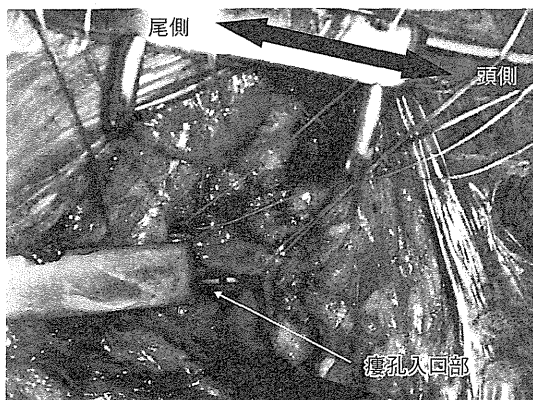


図 4 術中所見
カテーテルが視認でき、直腸側の瘻孔を同定できた。

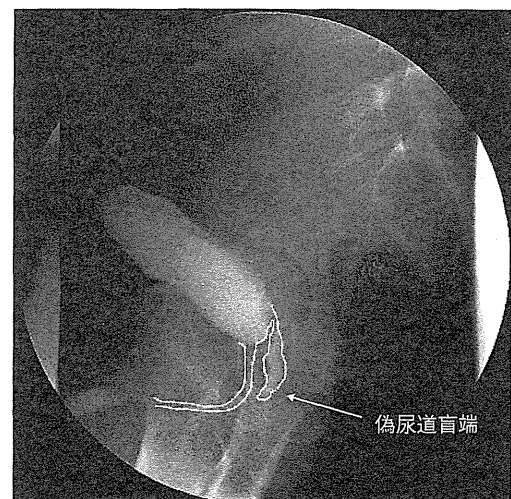


図 5 術後半年の逆行性尿道造影
偽尿道と直腸の交通は認めない。

膀胱へいたる偽尿道を認めた。また、注腸造影では肛門皮膚縁から8 cm 頭側前壁から偽尿道へ向かって延びる瘻孔を認めた。

膀胱鏡：通常の尿道の走行途中で背側に開口を認め（図2）、偽尿道へ連続していた。偽尿道内に膀胱鏡を進めると、途中で直腸瘻入口部と思われる小孔が出現した（図3）。

以上より、偽尿道と直腸の交通による直腸尿道瘻と診断した。尿道損傷のリスクなどを考慮し、後方正中矢状断切開で直腸後壁にアプローチする術式を選択した。

手術所見：術中に瘻孔を確実に同定するため、

手術に先立って膀胱鏡下に偽尿道を通して経瘻孔的に直腸内へカテーテルを挿入し留置した。ジャックナイフ体位として、後方正中矢状切開で直腸後壁を同定、長軸方向に切開した。すると、あらかじめ直腸内へ挿入しておいたカテーテルが視認でき、直腸前壁の瘻孔の位置を同定することができた（図4）。瘻孔は直腸側から吸収糸を用いて縫合閉鎖した。

予後：術後5年以上経過するが、直腸尿道瘻の再発徴候は認めていない（図5）。当初は人工肛門

閉鎖を希望していたが、直腸から排泄される粘液をみて肛門機能不全を自覚し、結局、人工肛門造設状態を現在も継続している。また、右母指形成不全のためパウチの交換などの作業が困難で、排便管理は自立していない。就労はできているものの、自立した社会生活を送れているとは言い難い。

II. 考 察

直腸肛門奇形術後、とくに高位鎖肛術後の成人期における問題として、排便機能障害、泌尿器機能障害、生殖機能障害、さらに社会生活のうえでの諸問題が指摘されている³⁾。これらの問題を引き起こす要因として、先天性の括約筋群形成不全、合併奇形、手術による臓器や神経の損傷、医療レベルの未発達による不適切な修復などがあげられる^{4,5)}。

本症例においては、手術後30年以上を経過して、根治手術時の手術記録の入手が不可能であり、問題になった尿道と直腸の交通が先天性の瘻孔が遺残したものか、後天性に形成されたものかは不明であった。そのほか、上記の要因に関して評価をすることもできず、治療上の大きな障壁となった。

高位鎖肛患者の成人期に完全な排便機能を獲得することがほぼ不可能であることは、すでに1990年代より多くの報告のなかで指摘されている^{6,7)}。加齢によるテクニックの獲得により、思春期以降は一般生活にほとんど支障ない“良好な排便機能”の範疇に入る症例は18~41%に増加し、84%が現状に満足しているとする報告⁸⁾もあるが、本症例では尿が消化器系に回ることにより失禁が顕著となり、人工肛門造設を選択せざるをえなかった。加えて、本症例はVATER連合として右手母指の障害があり、人工肛門の取り扱いが完全に自立できないという問題点も抱えている。

生殖機能に関して、わが国でKonumaら⁹⁾は、17例の思春期以降の鎖肛症例の11.8%に逆行性射精をみている。本症例も、逆行性に射精されたものが経肛門的に排泄されるという状況になっているものと推定された。直腸肛門奇形術後の妊孕性に関して、無精子症や手術損傷に起因する精管閉塞など、男性不妊の要因が多く指摘されており、

これらの病態に対する治療の報告もみられる¹⁰⁾。これらの合併症は直ちに生命を脅かす致命的病態ではないが、このような問題を抱えつつ成人した症例に対して、十分な社会活動や円満な性生活を送ることができるような支援を行う体制のみならず、適切な医療を提供する体制すらほとんど整備されていないのが現状である。本症例も成人外科、成人泌尿器科などを転々とした受診歴があった。合併症の発症時期から考えると、本症例の病悩期間は30年以上にわたるが、適切な医療を提供されてこなかったことは看過できない事実である。

また、小児期の医療情報は、両親の転勤・転居などの事情から、機能的な保管がきわめて難しい傾向にある。一方で、法律の規定範囲を超える長期の診療録保存を個々の医療機関に求めることには問題があり、医療情報を一元化して保管し、空間的、時間的な広がりをもたせてそれを利用できるようにするシステムを構築する必要があるものと思われる。

おわりに

今回の症例の反省から、小児期の治療歴などの医療情報を長期に保管するシステムの構築と、シームレスにフォローアップを続ける多診療科の連携の重要性が明らかになった。

小児期に発症した疾患であっても、成人期の症例の診療を小児医療の範疇のみで完結することにも限界があると思われ、成人診療科との機能的な連携の模索が急務である。

文 献

- 1) 佐伯守洋：小児外科術後成人期へのキャリアオーバーについて。日小外会誌 37：1009-1018, 2001
- 2) 秋山 洋：成育医療の臨床と研究。日小外会誌 37：1030-1034, 2001
- 3) Iwai N, Deguchi E, Kimura O, et al：Social quality of life for adult patients with anorectal malformations. J Pediatr Surg 42：313-317, 2007
- 4) 池田太郎, 大橋研介, 井上幹也, 他：直腸尿道瘻が再開通。小児外科 43：776-780, 2011
- 5) 黒田達夫：直腸肛門奇形（高位鎖肛）術後成人期における諸問題。日外会誌 110：191-194, 2009
- 6) Hassink EA, Rieu PN, Brugman AT, et al：Quality

- of life after operatively corrected high anorectal malformation : a long-term follow-up study of patients aged 18 years and older. J Pediatr Surg 29 : 773-776, 1994
- 7) Rintala R, Mildh L, Lindahl H : Fecal continence and quality of life for adult patients with an operated high or intermediate anorectal malformation. J Pediatr Surg 29 : 777-780, 1994
- 8) Hassink EA, Rieu PN, Severijnen RS, et al : Are adults content or continent after repair for high anal atresia? A long-term follow-up study in patients 18 years and older. Ann Surg 218 : 196-200, 1993
- 9) Konuma K, Ikawa H, Kohno M, et al : Sexual problems in male patients older than 20 years with anorectal malformations. J Pediatr Surg 41 : 306-309, 2006
- 10) Holt B, Pryor JP, Hendry WF : Male infertility after surgery for imperforate anus. J Pediatr Surg 30 : 1677-1679, 1995

小児内科

第 47 巻 7 号 (2015 年 7 月号) 定価 (2,700 円+税)

特集 必携 小児の医療費助成・福祉制度の知識 2015

序—社会支援体制との連携……………稲毛 康 司 (総 論)	感染症にかかわる療育給付と医療費助成
小児医療と社会保障施策……………衛 藤 隆	感染症に対する医療費助成……………小松 陽 樹
児童福祉および障害児福祉にかかわる	予防接種による健康被害に対する
助成と支援の概要……………大西 香 世	救済制度……………宮 入 烈
医療福祉相談室・医療ソーシャルワーカー	18 歳未満の結核医療……………徳 永 修
との連携……………中村 知 夫	小児の福祉制度
医療費助成申請書 (医師意見書等) の	乳幼児, 児童の育成に関する援護と保障…横田俊一郎
書き方……………椎原 弘 章	生活に困っているときに関する援護と保障
(各 論)	生活保護法による医療扶助……………和 田 浩
小児の医療費助成	医療保険の現状と改正国民健康保険法…原 田 正 平
母子の健康に関する援護と保障	児童扶養手当……………野 中 路 子
未熟児医療 (養育医療)……………佐 藤 拓 代	学校生活に関する援護と保障……………高 田 修
新たな小児慢性特定疾病対策……………盛 一 享 徳	障害者自立支援制度
障害のある小児に関する援護と保障	障害児入所支援
自立支援医療 (育成医療)……………平 良 勝 章	(福祉型施設と医療型施設)……………齊藤美三男
自立支援医療 (精神通院) と精神障害者	障害者通所支援, 居宅介護, 補装具・
保健福祉手帳および療育手帳……………米 山 明	日常生活用具等事業……………金 原 洋 治
地方自治体が実施する小児の医療費助成…掛 江 直 子	在宅の重度障害児を支える医療・
高額療養費制度……………賀 藤 均	福祉サービスと福祉助成制度……………小 林 拓 也
	育児, 子どもの看護を行う労働者に対する
	補助や助成……………箕 浦 茂 樹

Ⅱ. 尿路疾患に対する腹腔鏡下手術

腹腔鏡下腎尿管摘除術

尿管異所開口を伴う低形成腎について^{*1}

矢内 俊裕^{*2} 川 上 肇

Keyword 腹腔鏡下腎摘除術, 尿管異所開口, 低形成腎

要旨

小児における腹腔鏡下腎尿管摘除術は特に尿失禁を主訴とする単一尿管異所開口を伴う低形成腎がよい適応である。女兒ではほとんどが腔に異所開口しているため、腔鏡下で尿管カテーテルを異所開口尿管に留置しておく術中に尿管確認の指標となる。患側が右側の場合、左半側臥位で(骨盤腎の場合には仰臥位で)、5 mm ポート3本で施行する。右結腸を脱転し Gerota 筋膜内の低形成腎を同定後、尿管を尾側に剝離する(骨盤腎の場合には患側尿管を覆う後腹膜を切開して尿管を頭側へ剝離する)。拇指頭大ほどの腎の周囲を剝離し、腎門部の腎動静脈をクリッピング後に切離(細かい場合には超音波凝固切開装置で切離)する。尿管の遠位側は可及的に剝離してエンドループで結紮後に切離し、検体は臍部創を拡げて引き出す。

1 はじめに

小児における腹腔鏡下腎尿管摘除術は成人ほどではないものの徐々に普及し、その適応としては、尿路感染、尿失禁、高血圧などの症状を呈する無機能腎、低形成腎、萎縮腎、多嚢胞性異形成腎などが挙げられ¹⁾、摘出物が小さいことが共通している。小児の腹腔鏡手術では手術時間が開放手術よりも長くなる傾向はあるが、術後の疼痛が少なく回復が早いなどの有用性が示されている^{1~4)}。

腎への到達法として、経腹的^{1,4~7)}と後腹膜^{1,3,8)}とがあり、前者では操作腔が広い利点があるものの腹腔内臓器損傷のリスクがある点が欠点であり、後者では腹腔内臓器損傷のリスクが少ない利点があるものの操作腔が狭いため解剖学的にわかりにくい点が欠点である。小児では成人に比

し後腹膜の脂肪が少なく腎への到達が容易であり、腹腔内の癒着を避ける利点から後腹膜アプローチを推奨する報告⁸⁾もあるが、経腹的アプローチでも術後の癒着は問題にならず⁷⁾、両者を比較した場合の有意差は明確ではない。後腹膜アプローチでは指標が少なく、血管の誤認や周囲臓器の損傷の危険性があるため、腎周囲や腎茎部の見え方に慣れていない場合には手術操作の安全性を重視して経腹的アプローチを選択すべきである。

本稿では特に単一尿管異所開口を伴う低形成腎に対する診断と腹腔鏡下腎尿管摘除術について概説する。

2 異所性尿管開口による尿失禁の診断と治療(図1)

異所性尿管開口による尿失禁の診断には、まず、女兒では外陰部の視診で腔や前庭部から溢れ

^{*1} Laparoscopic nephrectomy of the hypoplastic kidney with ectopic ureter

^{*2} Toshihiro Yanai and Hajime Kawakami: 茨城県立こども病院小児外科・小児泌尿器科 (〒311-4145 茨城県水戸市双葉台 3-3-1)

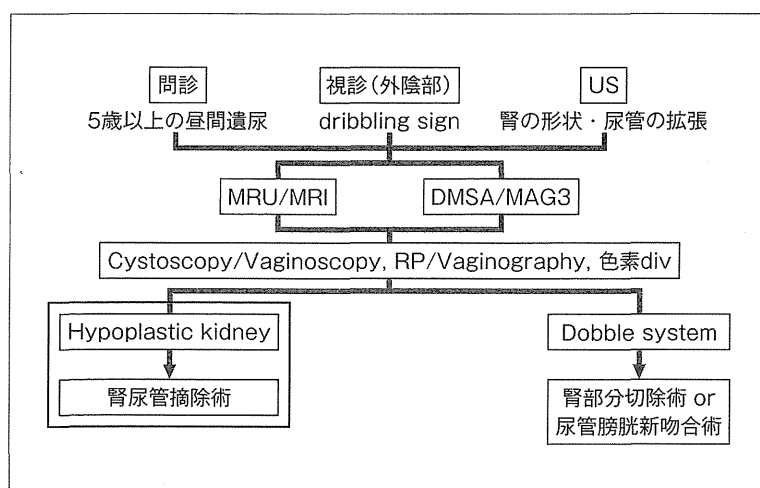


図 1 異所性尿管開口による尿失禁の診断と治療

てくるような尿失禁 (dribbling sign) がみられないか, US で低形成腎 (腎の描出困難) や重複腎盂尿管を疑わせる所見がないか, を確認するスクリーニングが重要である。次に, 診断に至るには MRI と DMSA が非常に有用な検査であるが, 造影 CT や DMSA-SPECT が有用なこともある^{9,10)}。最終的には膀胱鏡・腔鏡・逆行性尿管造影・腔造影・色素静注などを駆使して開口部を同定し (図 2, 図 3), 低形成腎に対しては腎尿管摘除を, 重複腎盂尿管に対しては腎部分切除または尿管膀胱新吻合を施行する。

単一尿管異所開口を伴う低形成腎は腹腔鏡下腎尿管摘除術のよい適応である。

3 手術手技

1. 尿管カテーテル挿入 (図 2c, 図 3c)

単一尿管異所開口を伴う低形成腎の女児ではほとんどが腔に異所開口しているので, 腔鏡下に開口部から 3~4 Fr の尿管カテーテルを尿管に挿入・留置し, テープで軽く固定しておく。腔鏡下の尿管カテーテル挿入が困難な例もあり, この操作は必須ではないが, 後述するように術中に尿管確認の指標となるため有用である。

2. 体位とポート配置 (図 4)

以下に右腎尿管摘除での体位とポート配置を記載するが, 左腎尿管摘除の場合は右とは対称的な配置とする。5 mm ポート 3 本で行い, 腸管を圧

排しなければ視野確保が困難な場合には助手の鉗子用に 3 mm ポートを 1 本追加する。

(1) 右腎尿管摘除

左側を下にした半側臥位とする。臍輪の上または臍内に 1 cm の皮膚切開を置き, open Hasson 法にてスコープ用ポートを挿入する。30 度のスコープを用い, 気腹圧は 8~10 mmHg とする。鉗子用ポートは鎖骨中線上の右上腹部と右下腹部に挿入する。

(2) 右骨盤腎の場合

仰臥位・頭側低位とし, 臍部にスコープ用ポートを挿入する。鉗子用ポートは鎖骨中線上の右上腹部と左下腹部に挿入する。

3. 右腎尿管摘除術 (図 5)

(1) 腹膜切開と結腸の授動

Toldt の白線のやや内側をモノポーラまたは超音波凝固切開装置 (LCS) で切開し, 上行結腸を内側に授動する。さらに, 横隔膜損傷に注意しながら腹膜切開を肝の下面へと延ばすが, 低形成腎では後の操作において肝の挙上は不要である。肝の挙上が必要な場合にはポートを 1 本追加する。

(2) 腎の同定と尿管剥離

Gerota 筋膜を切開して腎を同定するが, 脂肪層の中に拇指頭ほどの小さな低形成腎が確認しにくい場合には, 腎の尾側の尿管から剥離する。この際, あらかじめ尿管カテーテルを留置してある尿管の硬度を鉗子で把持して確認すると, 尿管の同

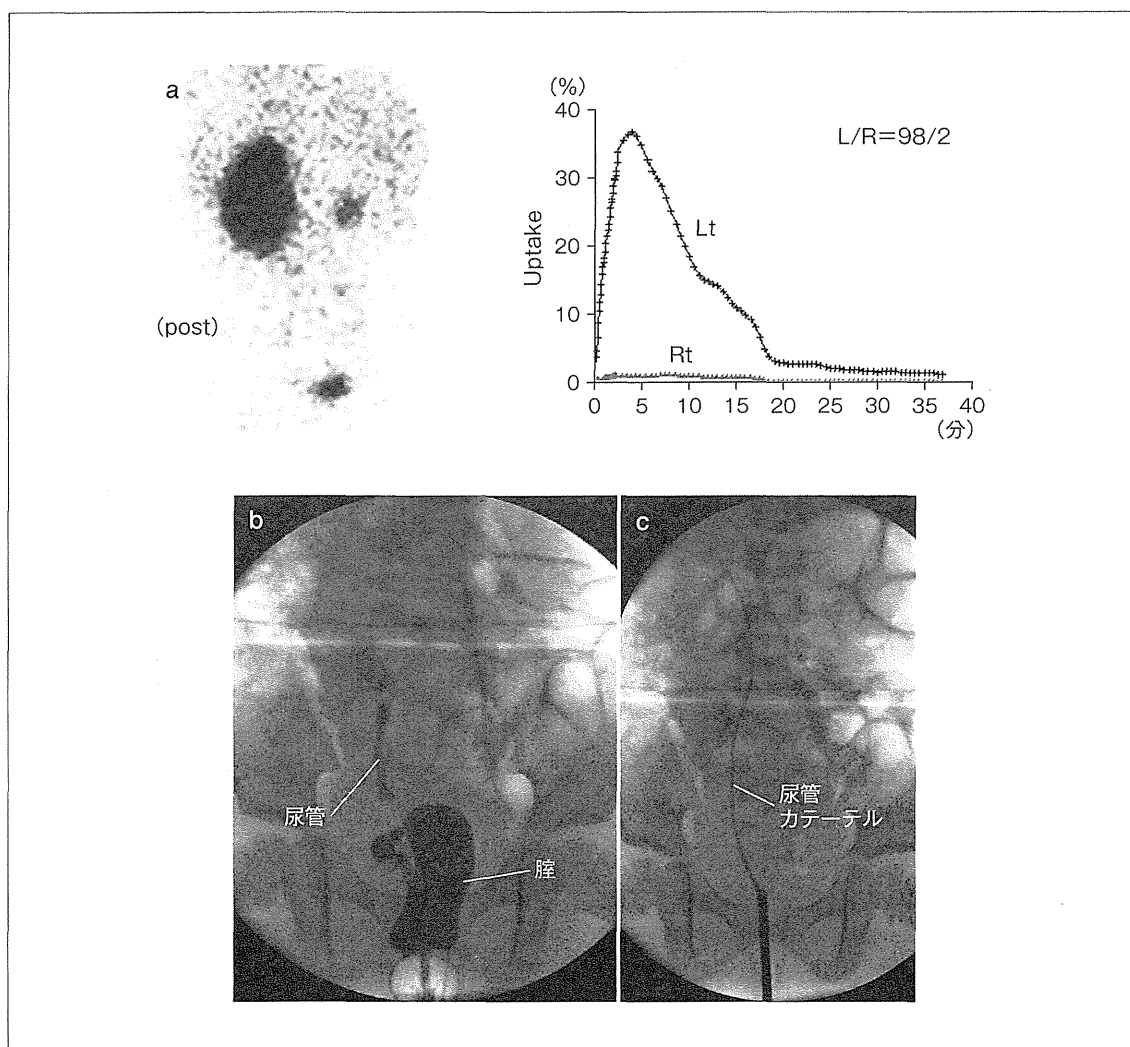


図 2 単一尿管異所開口を伴う低形成腎 (右腎): 2 歳, 女児

a: MAG3 シンチグラム; 通常的位置に右低形成腎の小さな集積を認め, %up take は左/右=98/2 であった。

b: 膀胱造影; 右尿管に造影剤が逆流し, 異所開口部は嚢と判明した。

c: 術前に膀胱鏡下で 4Fr 尿管カテーテルを異所開口尿管に挿入・留置した。

定が容易である。尿管の剝離を進めていき, 尿管カテーテルは抜去する。通常は尿管を切断せずに腎の剝離操作に移るが, 操作が容易となるように中部尿管を LCS で分断しても構わない。

(3) 腎周囲の剝離

成人の腎細胞癌に対する術式のように腎茎部 (腎動静脈) の処理を腎周囲の剝離より先行させる必要はない。腎を腹側に挙上しながら腎下極から背面を剝離後, 腎を尾側に牽引しながら腎上極を離断する。腎背面と外側は血管に乏しいのでほとんど鈍的に剝離でき, 副腎との間の血管は細いの

で LCS または vessel sealing system (VSS) で切離する。

(4) 腎動静脈の処理

腎周囲の剝離により腎茎部が露出しているので, 腎静脈および腎動脈に各々クリップを 2 本かけて切離する^{1,3,5)}。腎動脈の血行遮断前に腎静脈の処理を先行させても, 低形成腎なのでうっ血は目立たない。なお, 低形成腎の腎動静脈は細いので, 最近では LCS または VSS で切離している。患児の長い生命予後を考慮し, 安全性が担保できればクリップなどの異物の使用も可及的に回避す

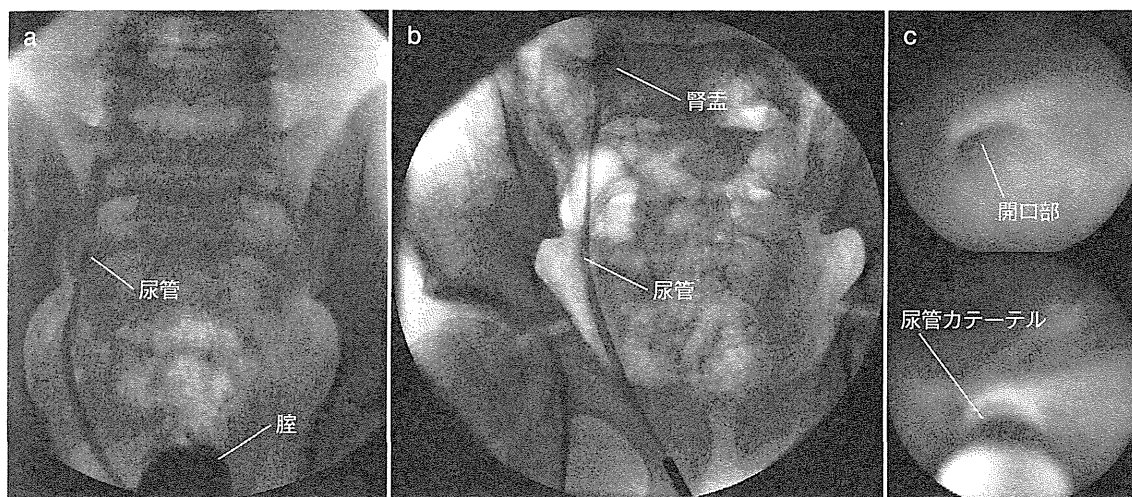


図 3 単一尿管異所開口を伴う低形成腎（右骨盤腎）：9 歳，女児

- a：腔造影；右尿管に造影剤が逆流して異所開口部は腔と判明し，骨盤腎が疑われた。
 b：腔鏡下逆行性尿管造影；腔鏡下で 4 Fr 尿管カテーテルを異所開口尿管に挿入して造影すると，腎盂は骨盤内に位置していた。
 c：術前に腔鏡下で 4 Fr 尿管カテーテルを異所開口尿管に挿入・留置した。

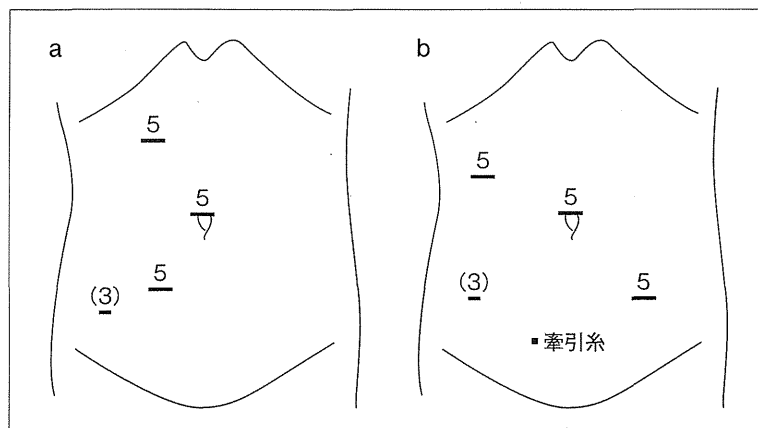


図 4 腹腔鏡下腎尿管摘除術のポート配置

- a：右腎尿管摘除術；左半側臥位，5 mm 径ポート 3 本で行うが，適宜 3 mm 径ポート 1 本を追加する。
 b：右骨盤腎の場合；仰臥位，5 mm 径ポート 3 本で行うが，適宜 3 mm 径ポート 1 本を追加する。下腹部腹壁から刺入した絹糸で尿管をテーピングし腹壁側に吊り上げ牽引する。

べきである^{1,6)}。

(5) 尿管の処理

尿管を尾側に剥離していき，遠位側はエンドループ®にて結紮し切断する。尿管の尾側への過剰な剥離は内性器の損傷や膀胱頸部近傍への手術操作による排尿障害発生の危険性が危惧されるため，可及的な範囲に留めるべきである¹⁾。女児で

は卵管付近まで剥離し切断している。

(6) 腎の回収

臍部の創を拡げて検体を体外に引き出す³⁾が，大豆ほどの腎であることが多いので，回収用バッグは不要である。

4. 左腎尿管摘除術

(2) 以降は「3. 右腎尿管摘除術」と同様。

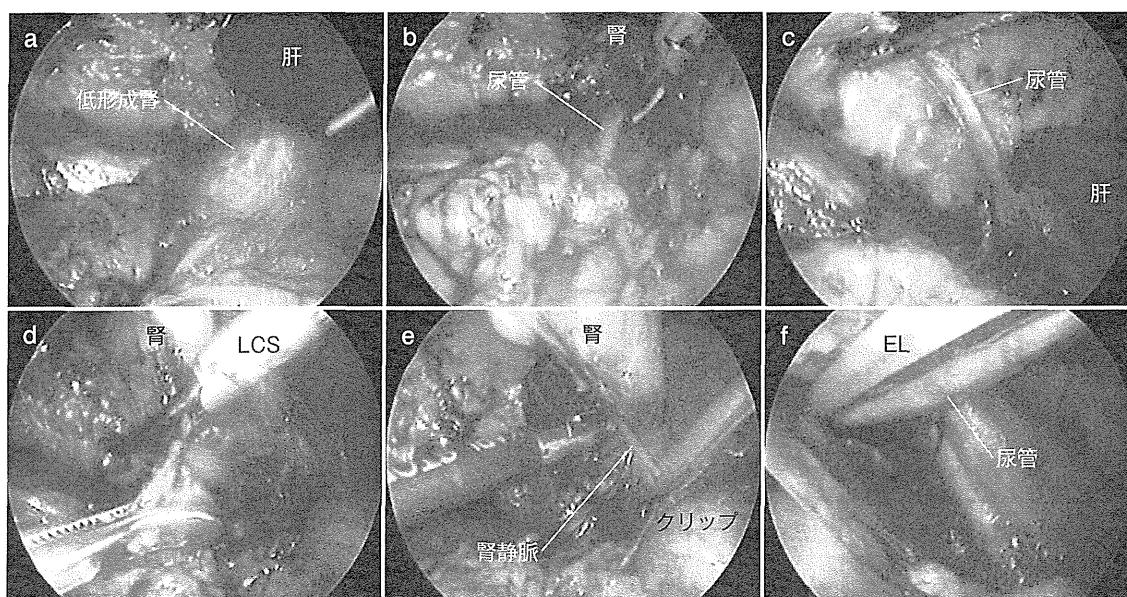


図 5 腹腔鏡下腎尿管摘除術（右腎）

- a：結腸を授動後に Gerota 筋膜を切開して低形成腎を確認する。
b：低形成腎を確認しにくい場合には、腎の尾側の尿管から剥離する。この際、あらかじめ尿管カテーテルを留置してある尿管の硬さを鉗子で把持して確認すると、尿管の同定が容易である。
c：尿管の剥離を進めていき、尿管カテーテルを抜去する。
d：超音波凝固切開装置（LCS）などを用いて腎周囲を剥離する。
e：腎静脈および腎動脈に各々クリップを2本かけて切離するが、細いのでLCSなどでも切離は可能である。
f：尿管を尾側に可及的な範囲まで剥離していき、遠位側はエンドループ®にて結紮し切断する。

(1) 腹膜切開

Toldt の白線のやや内側をモノポークまたは LCS で切開し、下行結腸を内側に授動する。さらに、横隔膜損傷に注意しながら腹膜切開を脾の外側へと延ばし、脾を脱転する。

5. 骨盤腎の場合（図 6）

(3), (5), (6) は「3. 右腎尿管摘除術」と同様。

(1) 腹膜切開

腸骨動静脈の近傍で腎を同定し、後腹膜に切開を置いて腎の周囲から剥離する方法もあるが、われわれは子宮の背側で尿管を同定し、後腹膜に切開を置いて尿管を頭側へ剥離していく方法を採用している。この際、挿入してある尿管カテーテルの硬さを確認すると尿管の同定が容易である。

(2) 尿管剥離

尿管の剥離を頭側へ進めるが尿管は切断せず、下腹部腹壁から刺入した絹糸でテーピングし尿管を腹壁側に吊り上げ牽引する。留置しておいた尿管カテーテルは抜去し、腎の剥離操作に移る。

(4) 腎動静脈処理

骨盤腎では内腸骨動静脈に腎茎部があることが多いが、血管径は細いので LCS または VSS で切離する。

4 手術成績（表 1）

当科で3年間に経験した単一尿管異所開口を伴う低形成腎に対する腹腔鏡下腎尿管摘除術の施行症例6例を検討した（表1）。年齢は2～9歳、全例が尿失禁を主訴とする女児で、患側は左1例、右5例であった。腎の位置は正常3例、骨盤内3例で、尿管開口部は全例が腔であった。手術時間は78～180分であり、全例において術中・術後の合併症は認めず、尿失禁は完全に消失した。

5 おわりに

小児における腹腔鏡下腎尿管摘除術は低侵襲性で整容的に優れており入院期間も短いため、患児と家族の精神的な負担も軽減される^{1～3)}。実際に

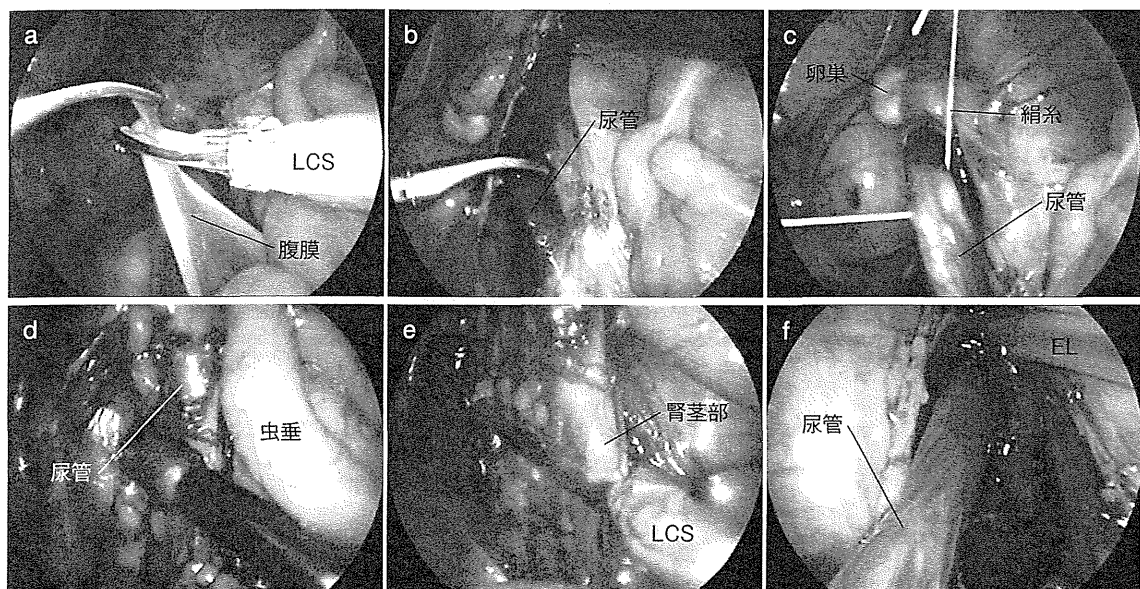


図 6 腹腔鏡下腎尿管摘除術（右骨盤腎）

- a : 子宮の背側で尿管を同定し、尿管を覆う後腹膜を切開する。
b : この際、挿入してある尿管カテーテルの硬度を確認すると尿管の同定が容易である。
c : 剥離した尿管は切断せず、下腹部腹壁から刺入した絹糸でテーピングし尿管を腹壁側に吊り上げ牽引する。留置しておいた尿管カテーテルは抜去する。
d : 鈍的・鋭的に尿管の剥離を頭側へ進め、腎周囲を剥離する。
e : 骨盤腎では内腸骨動静脈に腎茎部があることが多いが、低形成腎の腎動静脈の血管径は細いので超音波凝固切開装置などでも切離は可能である。
f : 尿管を尾側に可及的な範囲まで剥離していき、遠位側はエンドループ®にて結紮し切断する。

表 1 当科で3年間に経験した単一尿管異所開口を伴う低形成腎に対する腹腔鏡下腎尿管摘除術

症例	年齢	性	患側	低形成腎の位置	異所開口部	手術時間	合併症
1	4歳	女	左	正常	腔	135分	—
2	8歳	女	右	正常	腔	125分	—
3	7歳	女	右	骨盤内	腔	180分	—
4	9歳	女	右	正常	腔	94分	—
5	2歳	女	右	骨盤内	腔	78分	—
6	5歳	女	右	骨盤内	腔	139分	—

小児での腹腔鏡下腎尿管摘除術の適応となる症例数は決して多くはないが、特に尿失禁を主訴とする尿管異所開口を伴う低形成腎はよい適応である。最近では小児における単孔式腹腔鏡下腎尿管摘除術の報告も散見されるようになってきた^{11,12)}。

文献

- 1) 高橋正幸, 小森政嗣, 香川純一郎, 他: 小児低形成腎/機能低下腎に対する腹腔鏡下腎摘除術の臨床的検討. Jpn J Endourol **26**: 263-269, 2013
- 2) Hamilton BD, Gatti JM, Cartwright PC, et al: Comparison of laparoscopic versus open nephrectomy in the pediatric population. J Urol **163**: 937-939, 2000
- 3) 服部良平, 小野佳成, 絹川常郎, 他: 小児における腹腔鏡下腎手術. Jpn J Endourol ESWL **13**: 33-38, 2013
- 4) 鈴田 要, 柿崎秀宏, 原林 透, 他: 小児腹腔鏡下腎摘出術の臨床的検討. Jpn J Endourol ESWL **15**: 31-35, 2002
- 5) 高澤慎也, 多田 実, 小林堅一郎, 他: 小児に対する腹腔鏡下腎摘除術. 埼玉医会誌 **15**: 55-57, 2011

- 6) 西澤秀治, 岡根谷利一, 上垣内崇行, 他: 女児単一尿管異所開口に対する腹腔鏡下腎摘除術: 4例の経験. 臨泌 58 : 163-166, 2004
- 7) Davies BW and Najmaldin AS : Transperitoneal laparoscopic nephrectomy in children. J Endourol 12 : 437-440, 1998
- 8) Valla JS, Guilloneau B, Montupet P, et al : Retroperitoneal laparoscopic nephrectomy in children. Pediatr Urol 30 : 490-493, 1996
- 9) Pattaras JG, Rushton HG and Majd M : The role of ^{99m}Tc dimercapt-p-succinic acid renal scans in the evaluation of occult ectopic ureters in girls with paradoxical incontinence. J Urol 162 : 821-825, 1999
- 10) Borer JG, Bauer SB, Peters DA, et al : A single-system ectopic ureter draining an ectopic dysplastic kidney : delayed diagnosis in the young female with continuous urinary incontinence. Br J Urol 81 : 474-478, 1998
- 11) Han WK, Im YJ, Jung HJ, et al : Initial experience with laparoendoscopic single-site nephrectomy and nephroureterectomy in children. Urol 76 : 862-865, 2009
- 12) Lee DG, Baek M, Ju SH, et al : Laparoendoscopic single-site nephrectomy for single-system ectopic ureters with dysplastic kidneys in children : early experience. J Laparoendosc Adv Surg Tech A 21 : 461-465, 2010

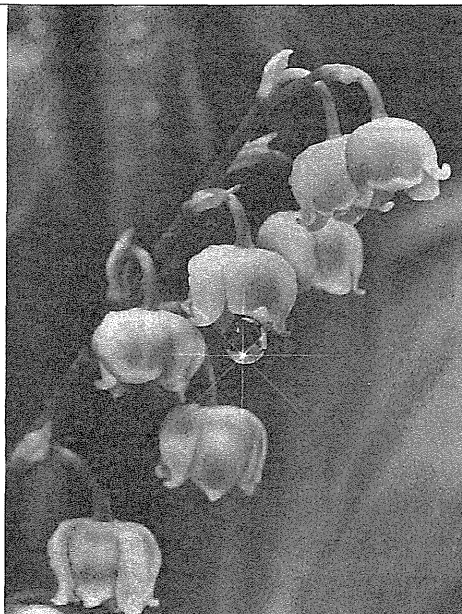
セルニルトン錠は、植物の混合花粉のエキスを主成分とする製剤で、薬理学的に抗炎症作用、排尿促進作用、抗前立腺肥大作用を有し、慢性前立腺炎及び初期前立腺肥大症に効果を有する薬剤です。

薬価基準収載品

販売元
扶桑薬品工業株式会社

製造販売元
TOBISHI 東菱薬品工業株式会社

資料請求先
東菱薬品工業株式会社 学術部
〒100-0006
東京都千代田区有楽町1-10-1



前立腺疾患治療剤

セルニルトン[®]錠

2009年11月作成

■組成
1錠中セルニチンポーレンエキス63mgを含む淡緑色の裸錠

■用法・用量
1回2錠、1日2～3回経口投与

■効能・効果
1)慢性前立腺炎
2)初期前立腺肥大症による次の諸症状
排尿困難 頻尿 残尿及び残尿感
排尿痛 尿線細小 会陰部不快感

■使用上の注意

副作用

本剤は使用成績調査等の副作用発現頻度が明確となる調査を実施していないため、発現頻度については承認時及び1997年6月迄の文献報告を参考に集計した。

副作用評価可能症例は984例で、副作用発現例は28例(2.85%)で、その大部分(24例、2.44%)は、胃腸障害、胃部不快感、食欲不振等の消化器症状であった。

	0.1～5%未満	頻度不明
皮膚注)		発疹、蕁麻疹等の過敏症状*
消化器	嘔気、食欲不振、胃部不快感、便秘等	

注)このような症状があらわれた場合には、投与を中止するなど適切な処置を行うこと。

* 副作用自発報告を含むため頻度不明。

◇その他の使用上の注意については添付文書をご参照下さい。

原 著

外瘻孔を認めない直腸肛門奇形に対する 適切な病型診断法の検討 ——不要な人工肛門造設を避けるために——

松田 諭¹, 連 利博¹, 矢内 俊裕¹, 平井みさ子¹,
川上 肇¹, 坂元 直哉¹, 中島 秀明¹, 浅井 宣美²

要 旨

【目的】直腸肛門奇形のうち外観上で瘻孔を認めない症例の中にも低位鎖肛を少なからず認める。これらに対し全例で人工肛門を造設してよいのかは疑問である。人工肛門造設決定のための適切な病型診断法について検討した。

【方法】過去10年間に当院で経験した直腸肛門奇形50例のうち、外観上瘻孔を認めなかった18例を対象とした。診療録をもとにそれぞれの病型と病型診断方法、人工肛門造設の有無とその整合性について後方視的に検討した。

【結果】Invertographyを施行できた症例は16例だが、正診率は75%であった。実際には低位であるが、invertographyで中間位～高位と診断された症例が2例あり、1例は不要な人工肛門を造設された。もう1例は超音波検査で低位と診断され、人工肛門造設を回避できた。

【結論】外瘻孔がない直腸肛門奇形ではinvertographyで実際よりも高位に直腸盲端が描出されることがあり、会陰部からの超音波検査が有用であった。また、尿所見や尿路造影が有用であった症例も認めた。

索引用語：鎖肛，直腸肛門奇形，倒立位撮影，invertography，超音波検査

I はじめに

直腸肛門奇形における診療の第一歩は人工肛門を造設すべきかどうかの判断である。低位鎖肛の場合、新生児期に一次的な会陰式肛門形成術が施行されるか、外瘻孔からの排便コントロールが可能なら人工肛門は不要である。中間位および高位鎖肛では会陰部の筋線維を認識しにくい新生児期には根治術を行わず、人工肛門において体重増加を待つ。

皮膚に外瘻孔を有する場合の多くは低位鎖肛であり人工肛門は不要である。また瘻孔造影を行えば直腸盲端は容易に同定でき診断に苦慮することは少ない。一方、外観上の無瘻孔症例では、中間位～高位鎖肛が多数を占め人工肛門が造設されるべきであるが、低位鎖肛が少な

らず存在しこれらに対しては筋線維の同定は不要なので新生児期の手術が可能、つまり人工肛門が不要である。直腸盲端の同定にはinvertographyが一般的に行われるが、その精度に関しては疑問を呈する声もある。

当院で経験した直腸肛門奇形症例のうち、外観上無瘻孔であった症例を人工肛門造設の整合性から振り返り、適切な病型診断法について考察する。

II 対象と方法

2002年1月から2012年12月の10年間に、当院にて診断および治療をした直腸肛門奇形50例（低位鎖肛35例、中間位～高位鎖肛15例）のうち外観上瘻孔を認めなかった18例を対象とした。分類は標準小児外科（第6版）に掲載された分類（1970年国際分類より改変）¹⁾および系統小児外科学（第3版）に掲載された“Wingspread” Classification（1984年）²⁾に従った。診療録をもとにそれぞれの病型と病型診断方法、人工肛門造設の有無とその整合性について後方視的に検討した。

¹ 茨城県立こども病院小児外科

² 同 超音波診断室

代表者連絡先：松田 諭 〒311-4151 茨城県水戸市双葉台3-3-1
茨城県立こども病院小児外科

尚、総排泄腔遺残の4例については除外した。

III 結 果

外観上瘻孔を認めなかった18例のうち、最終的に中間位～高位鎖肛と診断されたのは14例、低位鎖肛と診断されたのが4例であった。

1. 中間位～高位鎖肛症例

14例中10例はinvertographyにて直腸盲端のガスがI線より頭側にあり、中間位～高位と診断され、人工肛門が造設された。

食道閉鎖を合併した1例と、十二指腸閉鎖を合併した1例ではinvertographyが施行できないため超音波検査が行われ、中間位と診断されて人工肛門が造設された。

他の2例はinvertographyでは低位鎖肛と診断されたが、尿中に胎便が観察されたため、直腸球部尿道瘻と診断され人工肛門が造設された。

2. 低位鎖肛症例 (表)

症例1, 2ではinvertographyで直腸盲端のガスがI線を越えており低位鎖肛 (covered anus complete) の診断がされ、一期的な会陰式肛門形成術が施行された。

症例3はダウン症の合併例で、invertographyで高位鎖肛と診断され、人工肛門が造設された。しかし、人工肛門から造影を行ったところ、直腸盲端には胎便が詰まっており、低位鎖肛であったことが判明した (図1)。

症例4もダウン症の合併例で、症例3での反省を生かして超音波検査を施行したところ、会陰部皮膚と直腸盲端の距離が9mmであった。Invertographyでは直腸盲端のガスはI線を越えず、中間位の所見であったが、超音波検査の結果を優先して低位鎖肛 (covered anus complete) と診断した。人工肛門を造設せず、一期的な会陰式肛門形成術を施行した (図2)。術中所見も低位鎖肛に矛盾せず、手術操作は容易であった。術後経過も良好である。

IV 考 察

排便機能には恥骨直腸筋 (m. puborectalis) が重要な役割を果たしていると考えられているため、直腸肛門奇形の病型は直腸盲端と恥骨直腸筋の位置関係を基準に分類されている。すなわち、直腸盲端より瘻孔が恥骨直腸筋を貫いているものが低位鎖肛、恥骨直腸筋の中に直腸盲端が埋もれているものを中間位鎖肛、恥骨直腸筋に直腸が達していないものを高位鎖肛としている²⁾。

中間位および高位鎖肛では恥骨直腸筋や vertical muscle を認識して直腸盲端を pull-through することが提唱されている³⁾。そのため筋線維を認識しにくい新生児期には

表 外瘻孔 (-) で最終的に低位と診断された症例

症例	合併症	invertography	超音波検査	初回手術
1	18 trisomy	低位		会陰式肛門形成術
2	なし	低位		会陰式肛門形成術
3	21 trisomy	高位		人工肛門造設
4	21 trisomy	中間位	9 mm	会陰式肛門形成術

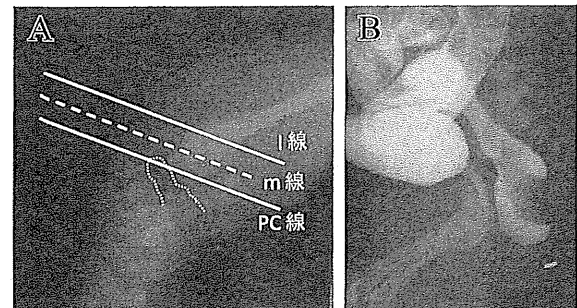


図1 Covered anus complete (症例3)

A 直腸盲端を点線 (···) で示す。Invertography では高位鎖肛の診断であった。B 人工肛門から造影を行うと、直腸盲端には胎便が認められ、低位鎖肛の診断となった。

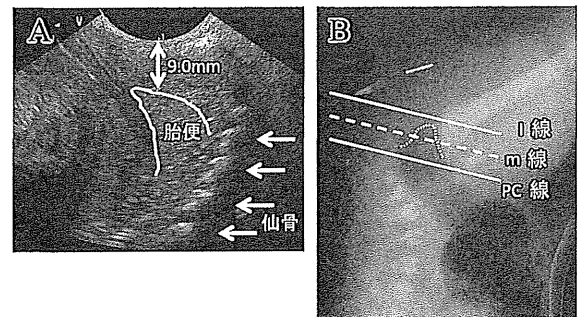


図2 Covered anus complete (症例4)

A 出生日の超音波検査では直腸盲端までの距離は9mmであり、低位鎖肛と診断した。B 直腸盲端を点線 (···) で示す。第1生日のinvertographyでは中間位鎖肛の診断であった。

根治術を行わず、人工肛門において体重増加を待つ。

低位鎖肛では恥骨直腸筋を貫いているとの考えに基づき、新生児期に筋線維を同定しない cut back 法⁴⁾や anal transplantation 法 (Potts 法)⁵⁾が行われていた。最近では pena 手術 (posterior sagittal anorectoplasty: PSARP)³⁾による正中切開術式の理論に基づき、筋収縮の状態を確認しながら肛門形成を行う anterior sagittal anorectoplasty (ASARP)⁶⁾の報告も多くなってきた。しかし cut back や

Potts 法, ASARP などの術式に関して術後排便機能を比較検討した報告は少ない⁷⁾.

外瘻孔がない低位鎖肛症例に対しては, 直腸が骨盤底筋群の正しい位置を通過しているのか疑問であり, 全例で人工肛門を造設するべきだとの意見もある⁸⁾. しかし, 肛門窩近傍に外瘻孔を有する肛門皮膚瘻症例では以前より cut back が施行されてきた. 骨盤底筋群への通過は確認しない手技であり, 便秘傾向になるという問題はあるが, 比較的良好な成績を収めている⁷⁾. 低位鎖肛全例で骨盤底筋群まで剥離をして直腸の位置を確認するのは過侵襲である. 外瘻孔の有無にかかわらず, 骨盤底筋群を直腸が貫いているのが低位鎖肛であり, 基本的に骨盤底筋群の正しい位置を通っていると考えるのが妥当である. つまり低位鎖肛であれば骨盤底筋群の筋線維の同定は不要であり, 新生児期に根治手術が可能であるので, 人工肛門は不要であると我々は考えている.

直腸盲端のレベルによって術式や手術時期が異なるため, 出生後の正確な病型診断が重要となる. 今回の検討で, 外瘻孔がない 18 症例の中で invertography を施行した 16 例では, 的確にレベル診断ができたのは 12 例 (75%) のみである. 特に低位鎖肛であった症例 3 では, 超音波検査を有効に活用していれば不要な人工肛門を回避できた可能性が高く, 大いに反省すべき症例といえる. また, ダウン症に合併する鎖肛は瘻孔のないものが多い⁹⁾とされていることにも注意が必要である.

Invertography では 2 つの理由により, 実際よりも高い位置に直腸盲端がみえてしまう可能性が指摘されている¹⁰⁾¹¹⁾. 1 つ目は自験例のように直腸盲端が胎便で満たされているため, 2 つ目は泣きながら検査するので骨盤底筋群の収縮が起こるためである.

外瘻孔がない症例での病型診断方法としては, invertography のほか, 肛門窩から穿刺造影する方法, 超音波検査などがあげられる. 穿刺造影は安全との意見もあるが, 誤穿刺による他臓器損傷の可能性もある¹²⁾. また, invertography と同様に啼泣によって骨盤底筋群が収縮してしまう可能性を考慮し, 我々は施行していない. 超音波検査による直腸盲端の同定に関しては, 我々は導入して日が浅く, 経験した症例数は少ないものの, 症例 4 において有用な検査法であった. Niedzielski らの報告¹³⁾によれば, 肛門窩から直腸盲端までの距離を術前検査所見と手術所見とで比較したところ, invertography の感度が 27% (誤差平均が 8.4 mm) であった. それに対して会陰部からの超音波検査では感度 86% (誤差平均が 1.2 mm) と非常に良い成績であった.

超音波検査は瘻孔の有無の確認や, 仙骨奇形などの合

併奇形の検索にも有用である. 超音波検査により PC 線は描出可能であるが, I 線を同定するのが困難であり, 鎖肛の病型診断には肛門窩から直腸盲端までの距離が重要と言われている¹⁴⁾. 経腹アプローチでは肛門窩から直腸盲端までの距離が実際よりも長く描出されることがあり¹²⁾, 経会陰アプローチの方が簡便で評価が正確である¹¹⁾¹²⁾. 低位の診断基準として肛門窩から直腸盲端までの距離を何 mm にすべきかは諸説¹³⁾¹⁶⁾ あるが, 我々は 10 mm を 1 つの基準としている¹⁷⁾. 自験例の症例 4 でも骨盤底筋群よりも肛門窩側で手術操作は完結しており, 収縮中心と一致した肛門窩に肛門を形成するのは容易であった.

検査の際は 8 MHz 以上の高周波リニアプローベを使用する. 会陰部からのアプローチが有効であり, その際はエコーゼリーをたっぷり使用することで, プローベと皮膚の間隙をなくしプローベの圧迫による組織の圧縮を防いで, 正確な距離を測定することが可能である. 会陰部にあてるプローベの力のかけ具合で直腸盲端までの距離は変化する. 手術操作のイメージをする上ではプローベを押し付けた距離も有用と考えている. 超音波検査の利点は病棟で特別な準備をせずに侵襲なく何度でも行えることがあげられ, 欠点としては検査をする者の力量に左右される点や検査が主観的になりやすいことがある.

超音波検査は診断装置のハイグレード化によって, 5~10 年前に比べて組織の分解能が格段に向上した. 今後, 超音波検査の活用により不要な人工肛門を避け, より洗練された診断・治療を目指すべきである.

著者全員, 申告すべき利益相反状態はありません.

文 献

- 1) 上野 滋: 鎖肛, 直腸肛門奇形. 伊藤泰雄 監修, 高松英夫, 福澤正洋, 上野 滋 編: 標準小児外科学 第 6 版. pp 214-223, 医学書院, 東京, 2012.
- 2) 八木 誠: 直腸肛門奇形. 岡田 正 編: 系統小児外科学 改訂第 2 版. pp 575-588, 永井書店, 大阪, 2005.
- 3) Peña A, de Varies PA: Posterior sagittal anorectoplasty: Important technical considerations and new applications. J Pediatr Surg, 17: 796-811, 1982.
- 4) Partridge JP, Gouch MN: Congenital abscense of the anus and rectum. Br J Surg, 99: 37-50, 1961.
- 5) Potts WJ, Riker WL, DeBoer A: Imperforate anus with recto-vesical, -urethral, -vaginal and -perineal fistula. Ann Surg, 140: 381-385, 1954.

- 6) 岡田 正, 鎌田振吉, 井村賢治, 他: 女児鎖肛に対する“Anterior Sagittal Anorectoplasty”. 日小外会誌, 25: 674-679, 1989.
- 7) 野田卓男, 渡辺泰宏, 吉田篤史, 他: 肛門陰前庭瘻の術後排便機能: Potts (anal transplantation) + Nixon 肛門形成術と PSARP (posterior sagittal anorectoplasty) の比較検討. 小児外科, 39: 1488-1492, 2007.
- 8) 芦塚修一, 金井正樹, 吉澤穰治, 他: 新生児期に行う anterior sagittal anorectoplasty. 日小外会誌, 47: 26-30, 2011.
- 9) Black CT, Sherman JO: The association of low imperforate anus and Down's syndrome. J Pediatr Surg, 24: 92-94, 1989.
- 10) Cremin BJ: The radiological assessment of anorectal anomalies. Clin Radiol, 22: 239-250, 1971.
- 11) Ikawa H, Yokoyama J, Sanbonmatsu T, et al: The use of computerized tomography to evaluate anorectal anomalies. J Pediatr Surg, 20: 640-644, 1985.
- 12) 馬場勝尚, 前田貢作, 田辺好英: 出生時に瘻孔を認めない直腸肛門奇形の病型診断: 直腸盲端穿刺造影法について. 日周産期・新生児会誌, 45: 1112-1113, 2009.
- 13) Niedzielski JK: Invertography versus ultrasonography and distal colostography for the determination of bowel-skin distance in children with anorectal malformations. Eur J Pediatr Surg, 15: 262-267, 2005.
- 14) 内田広夫, 小熊栄二, 野澤久美子, 他: 直腸肛門奇形の病型診断における超音波検査の有用性. 小児外科, 39: 677-682, 2007.
- 15) Oppenheimer DA, Carroll BA, Shochat SJ: Sonography of imperforate anus. Radiology, 148: 127-128, 1983.
- 16) Donaldson JS, Black CT, Reynolds M, et al: Ultrasound of the distal pouch in infants with imperforate anus. J Pediatr Surg, 24: 465-468, 1989.
- 17) 連 利博, 津川 力, 西島栄治, 他: 瘻孔を有しない直腸肛門奇形: 低位および中間位における一期的肛門形成の適応. 日小外会誌, 26: 1157-1161, 1990.

(2014年2月21日受付)

(2015年7月22日採用)

Diagnostic Modalities to Avoid Unnecessary Colostomy for Anorectal Malformations Without Perineal Fistula

Satoshi Matsuda¹, Toshihiro Muraji¹, Toshihiro Yanai¹, Misako Hirai¹,
Hajime Kawakami¹, Naoya Sakamoto¹, Hideaki Nakajima¹, and Nobuyoshi Asai²

¹ *Department of Pediatric Surgery, Ibaraki Children's Hospital*

² *Department of Ultrasonic Echographic Room, Ibaraki Children's Hospital*

Purpose: Patients with low-type anorectal malformations (ARMs) underwent one-stage anorectoplasty. Patients with intermediate and high types should undergo colostomy during their neonate periods. The purpose of this study is to identify the proper procedures and modalities of image diagnosis, to determine the type of ARM, and avoid unnecessary colostomy.

Methods: We retrospectively reviewed the medical records of 18 patients who had ARMs without perineal fistula in the last 10 years. The efficacy of imaging diagnosis and validity of colostomy were investigated.

Results: In 16 of the 18 patients without perineal fistula, the type of ARM was determined by invertography and only 75% of them were diagnosed correctly. Two patients with the low type without perineal fistula were misdiagnosed as having intermediate and high types by invertography. One of them underwent unnecessary colostomy. The other one was diagnosed accurately as having the low type without fistula by ultrasonography and underwent one-stage anorectoplasty, and unnecessary colostomy was avoided.

Conclusions: The existence of perineal fistula in patients with ARMs is a good clue of low-type anomaly, and colostomy was obviously avoidable in almost all cases. Whereas in male patients without perineal fistula, invertography is unreliable for delineating the precise level, there is some possibility that ultrasonography is more effective in delineating the precise level, thereby avoiding unnecessary colostomy.

Key words: anorectal malformations, invertography, ultrasonography

Correspondence to: Satoshi Matsuda, Department of Pediatric Surgery, Ibaraki Children's Hospital, 3-3-1, Futabadai, Mito City, Ibaraki, 311-4151 JAPAN



Deterioration of autoimmune condition associated with repeated injection of dextranomer/hyaluronic acid copolymer: A case report

Kazuto Suda^{a,*}, Toshihiro Yanai^{a,b}, Hajime Kawakami^{a,b}, Takato Sasaki^a, Miki Ishikawa^a, Miki Toma^a, Toshihiro Muraji^a

^a Department of Pediatric Surgery, Ibaraki Children's Hospital, Ibaraki, Japan

^b Department of Pediatric Urology, Ibaraki Children's Hospital, Ibaraki, Japan

ARTICLE INFO

Article history:

Received 20 October 2015

Received in revised form

11 November 2015

Accepted 11 November 2015

Key words:

Vesicoureteral reflux

Ureteral obstruction

Deflux

ABSTRACT

A 6-year-old girl underwent ureterocystoneostomy (UCN) because of left flank pain due to delayed onset of ureteral stenosis one and a half years after endoscopic dextranomer/hyaluronic acid copolymer (Deflux) injection for the treatment of vesicoureteral reflux (VUR). Histopathological examination indicated chronic inflammation with abundant eosinophils characteristic of a reaction to Deflux. Several autoimmune diseases developed during the treatment for ureteral stenosis. First, 2 weeks prior to the onset of left flank pain, she was diagnosed as having systemic lupus erythematosus. Finally, she died of pulmonary hemorrhage due to thrombotic thrombocytopenic purpura 4 months after UCN. The fatal outcome in this case was suspected to be caused by autoimmune syndrome induced by adjuvants, which in this case was the hyaluronic acid polymer injected into the ureteric orifice for the treatment of VUR.

© 2016 The Authors. Published by Elsevier Inc. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Dextranomer/hyaluronic acid copolymer (Deflux) injection is a minimally invasive procedure for the treatment of vesicoureteral reflux (VUR) [1], and some reports on the treatment of primary VUR with Deflux injection described cure rates of approximately 85% after a single injection [2]. This procedure was adopted by the Ministry of Health and Labor and was covered by insurance in Japan from 2010, achieving excellent outcome comparable to those in other countries. A ureteral obstruction that develops in 0.6–0.7% of patients after Deflux injection, typically occurs in the early postoperative period [1,3–5]. We encountered a female patient who developed delayed onset of ureteral stenosis after repeated Deflux injection simultaneously developed autoimmune disease, and she died of pulmonary hemorrhage due to thrombotic thrombocytopenic purpura. Since this case is compatible with a new concept “Autoimmune inflammatory syndrome induced by adjuvants (ASIA)”, a possible correlation between and autoimmune diseases is discussed.

1. Case report

A 6-year-old girl was transferred to our institution because of repeated episodes of febrile urinary tract infection (UTI). A voiding

cystourethrogram demonstrated bilateral VUR of grade 2. Endoscopic injection of Deflux was administered to treat VUR (volume of injection: 0.4 mL, left and right). However, left VUR of grade 2 persisted for 3 months. A second injection of Deflux (0.4 mL) for left VUR was then administered, after which she remained well for 18 months, when she presented with left flank pain. Ultrasonography showed left hydronephrosis and hydroureter along with a bulky lesion around the left ureteric orifice (Fig. 1a). Mercurioacetyltriglycine 3 scintigraphy showed partial obstruction of the left ureteric orifice. Cystoscopy demonstrated that the mucosa around the left ureteric orifice was bulky and swollen. A ureteric stent was placed during cystoscopy in the left ureter through the stenotic orifice (Fig. 1b).

Two weeks prior to the onset of left flank pain, she complained of swelling and pain in the cervical lymph nodes, erythema on both cheeks, and Raynaud phenomenon. Laboratory test results, including positive antinuclear antibody (speckled pattern, titer 1:1280) and low hemolytic activity at 18.9 U/mL measured by 50% hemolytic unit of complement (CH50), were all compatible with systemic lupus erythematosus. We considered the pre-existing autoimmune disease to have caused stenosis of the left ureteric orifice. Thus, we performed ureterocystoneostomy (UCN) on both sides 2 months after ureteric stent placement, considering the risk of a similar stenosis at the right ureteric orifice. Histopathological examination of the resected specimen of the left stenotic ureter showed granulation tissue, giant cell hyperplasia and abundant infiltration of eosinophils and lymphocytes (Fig. 2a, b).

* Corresponding author. Department of Pediatric Surgery, Ibaraki Children's Hospital, 3-3-1 Futabadaai, Mito, Ibaraki 311-4145, Japan. Tel.: +81 29 254 1151; fax: +81 29 254 2382.

E-mail address: kdsuda@juntendo.ac.jp (K. Suda).

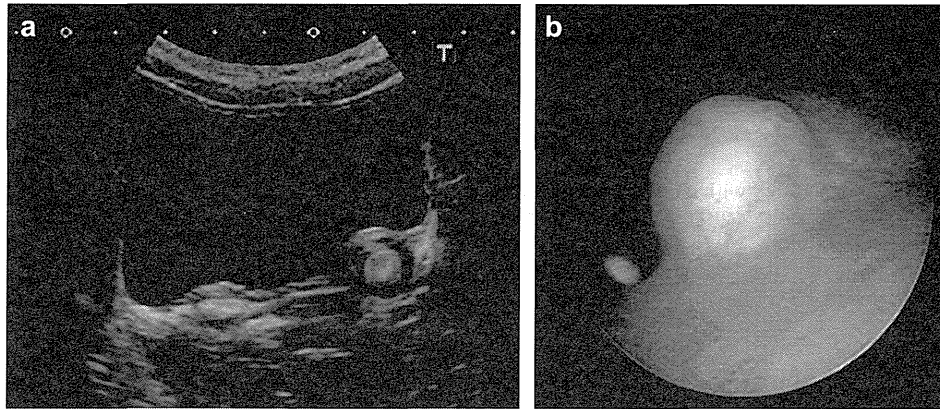


Fig. 1. a) Ultrasonography shows the bulky lesion around the left ureteric orifice (arrow). b) Cystoscopy shows the bulky and swollen mucosa around the left ureteric orifice.

The ureteric stent was removed 2 months after UCN without re-obstruction or UTI. At that time, however, she was diagnosed as having Evans syndrome, a combination of autoimmune hemolytic anemia and idiopathic thrombocytopenic purpura. In spite of treatment with steroid and gamma-globulin, she developed thrombotic thrombocytopenic purpura (TTP), which led to fatal pulmonary hemorrhage 4 months after UCN. Autopsy showed extensive alveolar hemorrhage and systemic platelet thrombosis in the peripheral arteries. No recurrence of stenosis in the urinary tract system was noted.

2. Discussion

The case reported here raises the concern of whether repeated hyaluronic acid injection influenced the development of autoimmune diseases. Autoimmune inflammatory syndrome induced by adjuvants (ASIA) is a new concept first reported in 2011. According to this concept, systemic inflammation and autoimmune diseases may develop with delayed onset following exposure to biomaterial used in plastic surgery, such as silicone in breast implants [6]. Hyaluronic acid was also identified as such a biomaterial [7]. The ASIA diagnostic criteria include repeated injection and identification of biomaterial substance, positive laboratory tests, local chronic inflammation, systemic symptoms (i.e., fever, fatigue, vasculitis, Raynaud phenomenon, joint pain, lymphadenopathy with pain), development of autoimmune disease (including collagen disease), relief of local inflammation by the removal of the biomaterial, and presence of specific HLA (i.e. DR81, DQ81) [6]. The risk factors for

ASIA include history of autoimmune reaction to bioimplant; history of autoimmune disease; allergic constitution and history of atopy; and hereditary factors or family history for autoimmunity [8]. Our case findings were compatible with the criteria and risk factors for ASIA. Therefore, we assumed that her series of autoimmune reactions were triggered by Deflux injection, even though this autoimmune reaction due to hyaluronic acid is an extremely rare condition. Pulmonary hemorrhage is often a fatal complication in TTP, which occurred in this case.

Bulky and swollen ureteric orifice seen on histopathological examination is a chronic inflammatory reaction to hyaluronic acid, which is compatible with ASIA and also delayed onset ureteral stenosis [1,4,9–12]. The findings of ASIA shown by Reig et al. [7], which included granulation tissue giant cell hyperplasia, macrophages, and infiltration of B and T cell lymphocytes, are in agreement with our findings of immunoreactivity in the biopsy specimen.

After UCN, we assumed that the autoimmune reaction to Deflux injection triggered stenosis of the left ureteric orifice and chronic inflammation. However, we found that our case findings are comparable to those indicative of ASIA. Therefore, the risks of delayed systemic inflammatory reaction development and autoimmune disease should be considered after injection of Deflux, especially in cases of repeated procedures. Moreover, Deflux injection for VUR should be carefully used in patients with a history of autoimmune disease, although such conditions are limited to the pediatric population. Adequate understanding about development of ASIA is necessary for patients with an allergic constitution or a family

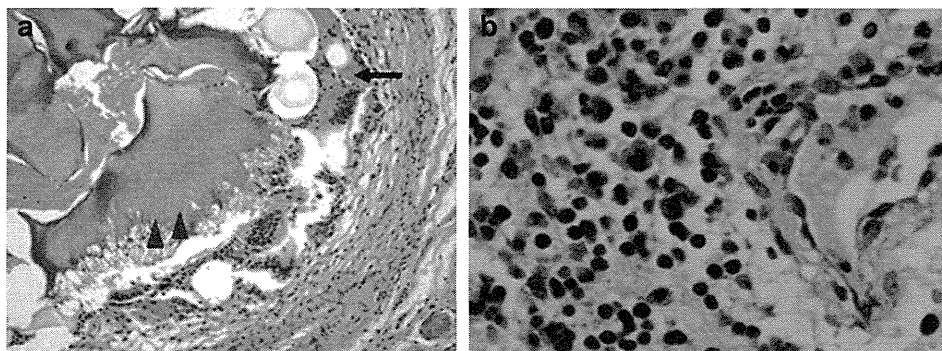


Fig. 2. a) Histopathological examination of the resected specimen of the left stenotic ureter shows granulation tissue, giant cell hyperplasia (arrow) and component of hyaluronic acid copolymer (arrowheads). b) Infiltration of eosinophils and lymphocytes is seen.

history of autoimmune disease when Deflux injection is indicated. We suggest that hyaluronic acid be removed immediately to stop continuous inflammation and development of ASIA if ureteral stenosis or obstruction occurs.

3. Conclusion

We report a case of ASIA associated with a continuous chronic inflammation of the left ureteric orifice caused by repeated Deflux injections. We recommend to carefully assess a medical history of an allergic constitution or a family history of an autoimmune disease when to repeat the Deflux injection.

Conflicts of interest

None.

References

- [1] Arlen AM, Pakalniskis BL, Cooper CS. Asymptomatic chronic partial obstruction of a normal ureter following dextranomer/hyaluronic acid copolymer (Deflux®) injection for grade I vesicoureteral reflux. *J Pediatr Urol* 2012;8:e27–30.
- [2] Puri P, Chertin B, Velayudham M, Dass L, Colhoun E. Treatment of vesicoureteral reflux by endoscopic injection of dextranomer/hyaluronic acid copolymer: preliminary results. *J Urol* 2003;170:1541–4.
- [3] Vandersteen DR, Routh JC, Kirsch AJ, Scherz HC, Ritchey ML, Shapiro E, et al. Postoperative ureteral obstruction after subureteral injection of dextranomer/hyaluronic acid copolymer. *J Urol* 2006;176:1593–5.
- [4] Rubenwolf PC, Ebert AK, Ruemmele P, Rösch WH. Delayed-onset ureteral obstruction after endoscopic dextranomer/hyaluronic acid copolymer (Deflux) injection for treatment of vesicoureteral reflux in children: a case series. *Urology* 2013;81:659–62.
- [5] Zemple RP, Potretzke AM, Kryger JV. Delayed onset ureteral obstruction following Deflux® injection for vesicoureteral reflux. *J Pediatr Urol* 2012;8:e23–6.
- [6] Shoenfeld Y, Agmon-Levin N. 'ASIA' — autoimmune/inflammatory syndrome induced by adjuvants. *J Autoimmun* 2011;36:4–8.
- [7] Alijotas-Reig J, Garcia-Gimenez V, Llurba E, Vilardell-Tarrés M. Autoimmune/inflammatory syndrome (ASIA) induced by biomaterials injection other than silicone medical grade. *Lupus* 2012;21:1326–34.
- [8] Goren I, Segal G, Shoenfeld Y. Autoimmune/inflammatory syndrome induced by adjuvant (ASIA) evolution after silicone implants. Who is at risk? *Clin Rheumatol* 2015;34:1661–6.
- [9] Nseyo U, Mancini JG, Wiener JS. Symptomatic bilateral delayed partial ureteral obstruction after bilateral endoscopic correction of vesicoureteral reflux with dextranomer/hyaluronic acid polymer. *Urology* 2013;81:184–7.
- [10] Routh JC, Ashley RA, Sebo TJ, Vandersteen DR, Slezak J, Reinberg Y. Histopathological changes associated with dextranomer/hyaluronic acid injection for pediatric vesicoureteral reflux. *J Urol* 2007;178:1707–10.
- [11] Stenberg A, Larsson E, Läckgren G. Endoscopic treatment with dextranomer-hyaluronic acid for vesicoureteral reflux: histological findings. *J Urol* 2003;169:1109–13.
- [12] Broderick K, Thompson JH, Khan AR, Greenfield SP. Giant cell reaction with phagocytosis adjacent to dextranomer-hyaluronic acid (Deflux) implant: possible reason for Deflux failure. *J Pediatr Urol* 2008;4:319–21.

Current clinical features in diagnosis and treatment for immaturity of ganglia in Japan: analysis from 10-year nationwide survey

Satoshi Ieiri^{1,3} · Kina Miyoshi^{1,2} · Kouji Nagata¹ · Junko Miyata¹ · Kennichi Kohashi² · Yoshinao Oda² · Tomoaki Taguchi^{1,3}

Accepted: 6 August 2015 / Published online: 22 August 2015
© Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2015

Abstract

Background To identify the current clinical features in diagnosis and treatment for immaturity of ganglia (IG) in Japan, we retrospectively analyzed data for patients with IG from the nationwide surveys in Japan. This survey was performed by Japanese Study Group of allied disorders of Hirschsprung's disease (ADHD).

Methods In primary research, data on totally 355 cases of ADHD were collected for 10 years (2001–2010). Fifteen patients were IG. All IG patients were confirmed by pathological examination. In secondary research, detail questionnaires were sent and collected.

Results Male/female ratio was 9/6 and mean birth weight was 2474 g. All cases (100 %) were onset in neonatal period. Primary symptoms were abdominal distention (86.7 %), vomiting (53.3 %), and late egestion of meconium (26.7 %). An abnormal distention of intestine was recognized in 86.7 % on X-ray, and microcolon was recognized in 58.3 % on contrast enema. Caliber change was recognized in 58.3 % on laparotomy. An enterostomy was made in 13 patients (86.7 %), and an ileostomy was made in 69.2 %. Pathological diagnosis was performed in 100 %. Enterostomy was closed in 100 %.

Conclusions Totally, 15 definitive cases of IG in 10 years were collected and analyzed. All cases were onset in the neonatal period and almost all underwent enterostomy, but no mortalities occurred.

Keywords Allied disorders of Hirschsprung's disease · Immaturity of ganglia · Enterostomy · Pathological diagnosis

Introduction

Allied disorders of Hirschsprung's disease (ADHD) has been understood as the concept of intestinal hypoperistalsis, in spite of the presence of ganglion cells in rectum [1–4]. In 1997, Puri proposed that “Variant Hirschsprung's disease” (VHD) is a more appropriate description and that VHD includes eight disorders: intestinal neuronal dysplasia (IND), intestinal ganglioneuromatosis, hypoganglionosis (Hg), immature ganglia, the absence of the argyrophil plexus, internal anal sphincter achalasia (IASA), smooth muscle cell abnormalities, perinuclear vacuolation, and megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS). The former four disorders are considered to be associated with abnormal ganglia, while the latter four disorders are considered to occur in patients with normal ganglia. We therefore decided to use the term ADHD, because Holschneider and Puri have used this term in their book Hirschsprung's Disease and allied Disorders [1]. ADHD was defined as the disease presenting similar symptom of Hirschsprung's disease (HD) despite the existence of intestinal ganglion cells. The main point was that the various disease patterns were essentially determined by their underlying pathology. ADHD was classified into two categories based on the histological findings: those

✉ Tomoaki Taguchi
taguchi@ped surg.med.kyushu-u.ac.jp

¹ Department of Pediatric Surgery, Reproductive and Development Medicine, Faculty of Medical Sciences, Kyushu University, 3-1-1, Maidashi, Higashi-ku, Fukuoka 812-8582, Fukuoka, Japan

² Department of Surgical Pathology, Faculty of Medicine, Kyushu University, Fukuoka, Japan

³ Japanese Study Group for Allied disorders of Hirschsprung's Disease, Fukuoka, Japan