

cmの短腸症の治療を行ったが、腸管不全合併肝障害により1歳3か月で死亡した症例 (Fig.8), Autosomal recessive polycystic kidney disease による肺低形成・腎不全に対し、出生後両腎摘出したのち腹膜透析を施行したが生後3か月に突然死した症例 (Fig.9), 横隔膜ヘルニアにC型食道閉鎖を合併し気管食道癌結腸切離、横隔膜ヘルニア手術を行うも術後5日目に死亡した症例 (Fig.10), 体幹血管リンパ管腫症 (Fig.11)

で腫瘍増大に対し嚢胞穿刺吸引による胎児治療し、出生後腫瘍切除を行ったが、残存腫瘍内出血によるヘモクロマトーシスが進行し3か月で死亡した症例などもあった。

③子宮内胎児死亡(IUFD)症例

胎児期に病態の進行によりIUFDとなったのは25例(全体の8.4%)であった (Fig.6). なおそのうち4例は精査目的に紹介され初めて診察した時にIUFDと判明し、その説明とともに精神

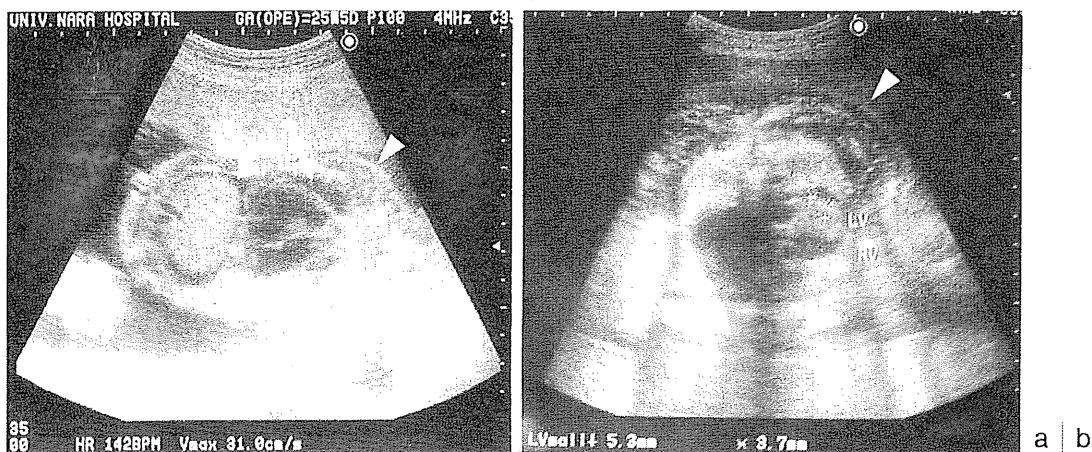


Fig.14 心疾患による胎児水腫で子宮内胎児死亡した症例

a: 在胎25週, common AV valveによる著明な心拡大とともに、体幹の浮腫(矢頭)と胸腹水の貯留(矢印)を認める。

b: 在胎26週, 三尖弁異常形成により心拡大が進行し、心胸郭断面積比は大きく、肺低形成を合併。著明な体幹の浮腫(矢頭)を認める。

(米倉竹夫: 出生前診断, 系統小児外科 第3版 より一部改変)

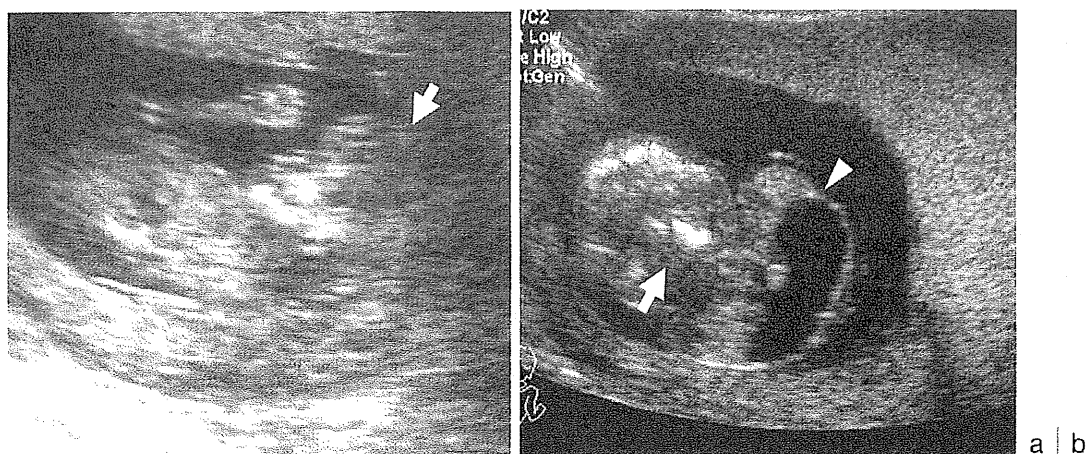


Fig.15 中期中絶となった中枢神経系異常症例

a: 在胎18週, 頭蓋の欠損(矢印)を認める。

b: 在胎16週, 後頭部に脳嚢腫(矢頭)と頭蓋内出血(矢印)を認める。

(米倉竹夫: 出生前診断, 系統小児外科 第3版 より一部改変)

的サポートケアをする必要があった。IUFD症例の死亡時の在胎週数は中央値26週(12週～38週)であった。その死因としては染色体異常(疑い例を含む)が10例、胎児水腫6例(Fig.12)、尿道閉鎖2例(Fig.13)、その他・不明5例であった。またこれら症例のうち13例に重度心疾患の合併を、7例に臍帯ヘルニアの合併を認めた。また非免疫性胎児水腫症例は28週以前であれば出生しても救命は難しく¹⁷⁾、特に心疾患で胎児水腫を合併した場合娩出しての方法は困難

で結果的にIUFDになる症例も認めた(Fig.14)。

④中期中絶症例

中期中絶となった症例は35例(全体の11.5%)で、初診時の在胎週数中央値14週であった。その内訳をみると、体幹浮腫を伴う巨大なcystic hygromaや早期の胎児水腫(Fig.4 b, c)が10例、無脳症や脳内出血を伴う脳嚢腫などの中枢神経系異常(Fig.15)が7例、重度体幹形成異常が7例、肺低形成を合併した致死性の骨系統疾患が4例であった。その疾患毎にみ

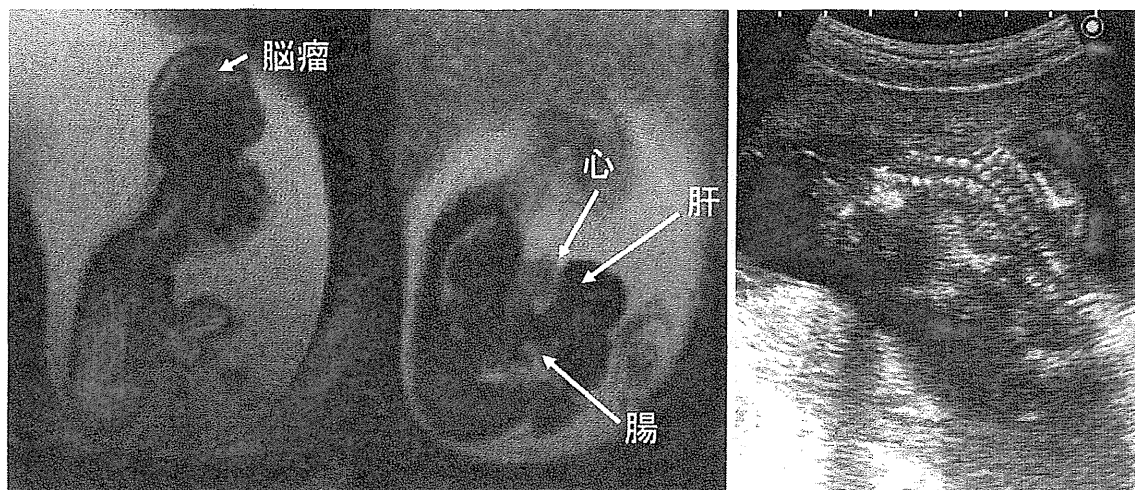


Fig.16 中期中絶となった体幹形成異常症例

a: 在胎15週, 脳瘤とともに心, 肝, 腸管の脱出を認める。

b: 在胎18週, body stalk anomalyによる, 重度側弯・胸郭形成異常, 臍帯ヘルニア, 四肢の異常を認める。

a | b

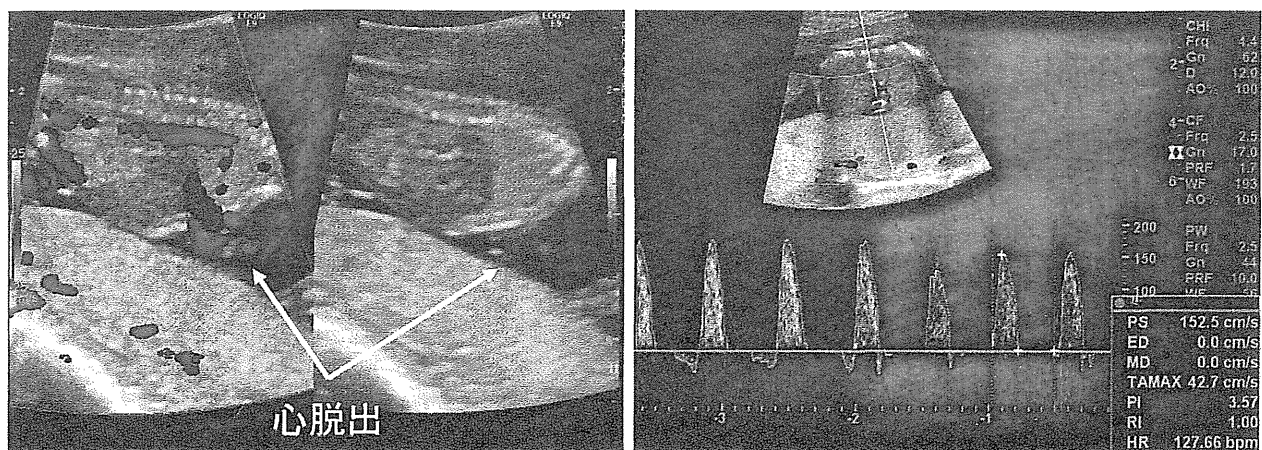


Fig.17 中期中絶となったcardiac ectopia

a: 在胎14週, NTを指摘され来院, 大血管を残し心臓は羊水内に脱出。

b: 同症例の在胎17週, 胎位により大血管が屈曲し, 胎児徐脈と大動脈の途絶が出現。

a | b

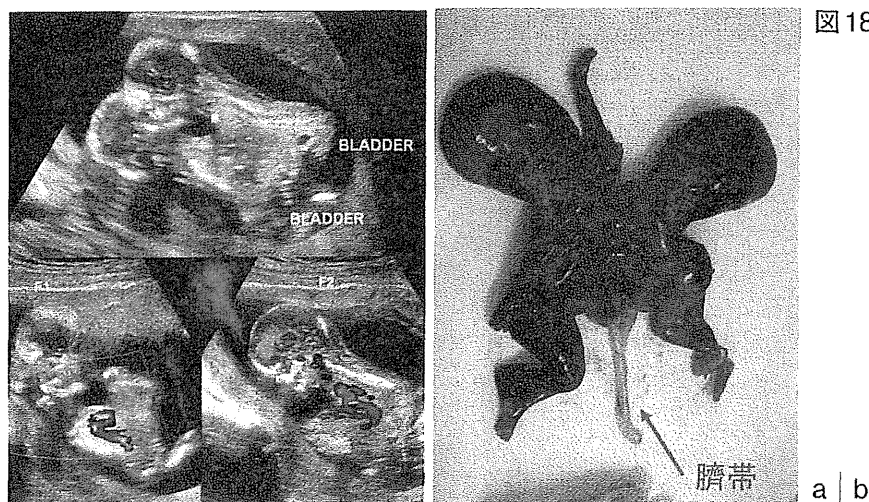


図18 中期中絶となったconjoined twin
a: 在胎14週, thoracoomphalopagusで心・肝を共有. 単一臍帯をみとめた.
b: 同症例の在胎17週娩出像. 単一臍帯で成長の左右差を認める.

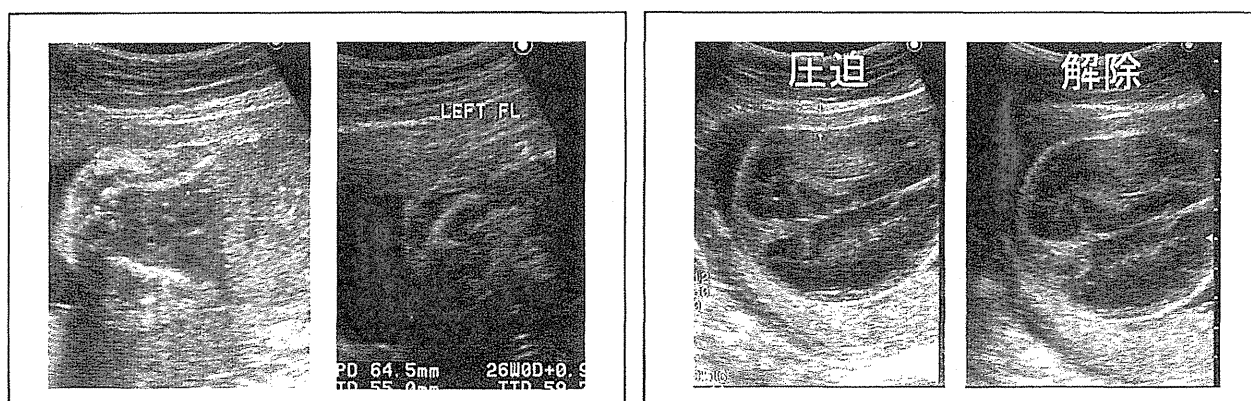


Fig.19 中期中絶となった重度骨系統疾患
a: 在胎19週の thanatophoric dysplasia. Bell-shaped thorax を呈し, 大腿骨は短縮・彎曲し telephone receiver 様を呈す.
b: 在胎21週の osteogenesis imperfecta type 2. 圧迫により頭蓋は容易に変形する.
(米倉竹夫: 出生前診断, 系統小児外科 第3版 より一部改変)

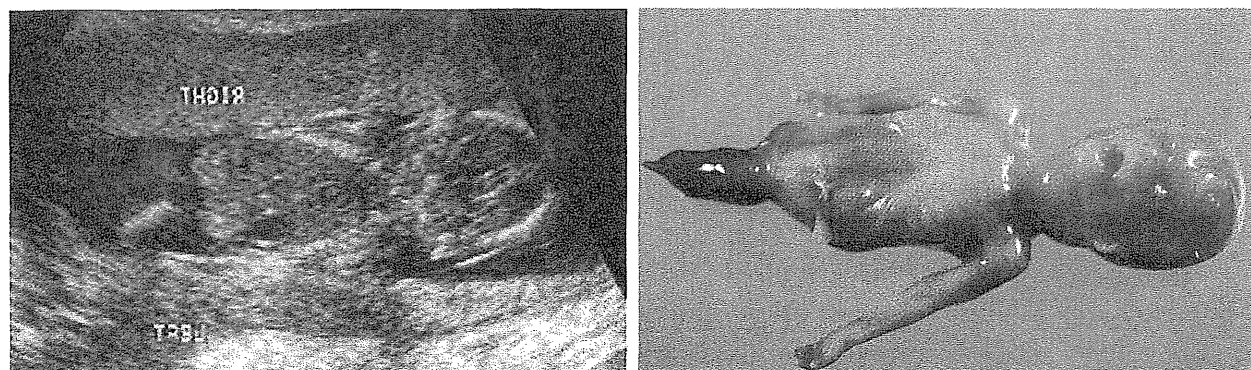


Fig.20 中期中絶となったMermaid症候群
a: 在胎13週の超音波検査で, 羊水腔は狭く, 膀胱・腎は同定できず, 下肢は1つの大腿骨のみで骨盤以下の形成不全を認め, Mermaid症候群と診断.
b: 在胎15週に中期中絶となる. 剖検でも両腎は認めなかった.

た中期中絶の割合は、胎児水胞・浮腫が32%、中枢神経系異常が29%、体幹形成異常が35%、骨形成異常が40%であった。今回経験した重度体幹形成異常としてはbody stalk anomalies (Fig.16)、心大血管屈曲による徐脈を合併するcardiac ectopia (Fig.17)や単一臍帯・心肝共有のconjoined twin (thoraco-omphalopagus) (Fig.18)などの稀な疾患も認められた。また骨系統疾患はその種類は100以上あり確定診断率は60%前後といわれているが¹⁸⁾、在胎23週未満に長管骨の屈曲短縮で発見されbell-shaped thoraxを呈する症例は極めて予後不良である^{10,19)}。今回、中期中絶となった4症例もthanatophoric dysplasiaやosteogenesis imperfect type 2であった (Fig.19)。下部尿路閉塞9例のうち出生後治療の2例、IUD 1例、母体因子で中絶となった1例を除き、他の4例は胎児治療の適応について説明したが、長期予後(腎機能障害、膀胱機能障害、鎖肛の合併の可能性など)から治療を希望せず中絶となった。また1例はMermaid症候群で膀胱・腎の形成を認めず、在胎15週に中期中絶となった (Fig.20)。

⑤外科治療なく死亡した症例

形態異常をみとめたものの出生後積極的外科治療なく死亡したのは12例あった。このうち10例は多発形態異常を認め、また5例は重度染色体異常を認めた。全例、胎児期に予後不良の説明のうえ、出生後は緩和医療を行った。

まとめ

本邦では出生前診断のシステムはまだ構築されておらず、また法的・倫理的にも社会的コンセンサスも得られていない。このため胎児の異常に対する医療に関しては、社会的、経済的に認知されているとは言い難い。しかし“The Fetus as a Patient”、病気を持つ胎児も一人の患児として、診断・治療を受ける権利を持っている。すなわち胎児もケアを要する1人の患者であるという視点にたち、医療の手を差しのべることが必要である²⁰⁾。

出生前診断の役割は、胎児の疾患の正確な診断と予後の予測、分娩形式の決定(産道通過の可否、分娩中の健常性悪化のリスク、経腹分娩による胎児損傷のリスク)、新生児期治療の緊急性の評価、

チーム医療の確立、次回妊娠への対応、患者・家族への遺伝カウンセリングや精神的サポートなどを含む。この点でも出生前診断症例の周産期管理は原則として三次医療機関で行うことが望ましい。

当院に紹介受診した症例は、紹介元で胎児に重症の病気があるとの指摘をうけ絶望の中で来院しており、中には妊娠継続をあきらめている家族も少なくない。出生前診断とは胎児の疾患の診断のみでなく、親がその子供にとって最善の利益に沿った治療を選ぶように出生前から出生後も付き添い、継続的にサポートすることが重要であると考えている。不安のみを助長することなく真実を受け入れられるよう両親をサポートするとともに、専門医へのコンサルトも含め、出生後も最善の医療が継続的に提供されるようにコーディネーターすることが重要である。

●文献

- 1) 日本小児外科学会学術・先進医療検討委員会：わが国の新生児外科の現況～2008年新生児外科全国集計。日小外会誌 2010; 46: 101-114.
- 2) 米倉竹夫：胎児診断における小児外科の役割。外科治療 2005; 5: 1057-1059.
- 3) 夫 律子：最新3D4D胎児超音波診断。大阪，メディカ出版，2004.
- 4) Ertl-Wagner B, Lienemann A, Strauss A, et al : Fetal magnetic resonance imaging : indications, technique, anatomical considerations and a review of fetal abnormalities. Eur Radiol 2002 ; 12 : 1931-1940, 2002.
- 5) 桑島成子：胎児MRI。日独医報 2004 ; 49 : 571-582.
- 6) Ulla M, Aiello H, Cobos MP, et al : Prenatal diagnosis of skeletal dysplasias : contribution of three-dimensional computed tomography. Fetal Diagn Ther 29 : 238-247, 2011
- 7) 米倉竹夫：出生前診断 (antenatal diagnosis) . 系統小児外科学 (3版)，福澤正洋 (監) . 大阪，永井書店，2013，p75-117.
- 8) Brace RA, Wolf EJ : Normal amniotic fluid volume changes throughout pregnancy. Am J Obstet Gynecol 1989 ; 161 : 382-388.
- 9) Chamberlain PF, Manning FA, Morrison I,

- et al : Ultrasound evaluation of amniotic fluid volume. I. The relationship of marginal and decreased amniotic fluid volumes to perinatal outcome. *Am J Obstet Gynecol* 1984 ; 150 : 245-249.
- 10) Structural fetal abnormalities. 2nd edition, Sander RC, ed, St. Louis, Mosby, 2002.
- 11) 日本小児泌尿器科学会学術委員会：周産期，乳児期に発見される腎盂，腎盂尿管拡張の診断基準：I，超音波断層法を用いた腎盂，腎盂尿管拡張の記載方法. *日小泌尿会誌* 1999 ; 8 : 98-99.
- 12) Matsumoto F, Shimada K, Kawagoe M, et al : Delayed decrease in differential renal function after successful pyeloplasty in children with unilateral antenatally detected hydronephrosis. *Int J Urol* 2007 ; 44 : 488-490.
- 13) 米倉竹夫，小角卓也，黒田征加，他：胎児期の尿路先天異常のスクリーニング. *小児外科* 2009 ; 41 : 104-115.
- 14) Usui N, Kitano Y, Okuyama H, et al : Prenatal risk stratification for isolated congenital diaphragmatic hernia: results of a Japanese multicenter study. *J Pediatr Surg* 2011 ; 46 : 1873-1880.
- 15) Brantberg A, Blaas HG, Haugen SE, et al : Esophageal obstruction-prenatal detection rate and outcome. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007 ; 30 : 180-187.
- 16) Houfflin-Debarge V, Bigot J : Ultrasound and MRI prenatal diagnosis of esophageal atresia : effect on management. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2011 ; 52 : Suppl 1 : S9-11.
- 17) Estroff JA, Parad RB, Frigoletto FD Jr, et al : The natural history of isolated fetal hydrothorax. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1992 ; 2 : 162-165.
- 18) 西村 玄，室月 淳，澤井英明(編)：骨系統疾患 出生前診断と周産期管理. 東京，メジカルビュー社，2011.
- 19) Camera G, Mastroiacovo P : Birth prevalence of skeletal dysplasias in the Italian multicentric monitoring system for birth defects. *Skeletal Dysplasias*. Alan R. New York, Liss, 1982, p441.
- 20) 窪田昭男，斎藤 滋，和田和子(編)：周産期医療と生命倫理入門. 大阪，メディカ出版，2014.

■ 特集 エンジョイ！ 症例報告：まれな病態・疾患（Ⅱ）

腸回転異常症を伴った先天性胆道拡張症

當寺ヶ盛 学* 小 川 雄 大* 猪 股 雅 史* 大 野 康 治**

はじめに

先天性胆道拡張症（congenital biliary dilatation：CBD）は、総胆管を含む限局性拡張と膵・胆管合流異常を特徴とする胆管の先天奇形である。

一方、腸回転異常症は胎生 8～12 週の腸管発生過程における回転・固定の障害により生ずる先天奇形である。この両疾患の合併についての報告は非常にまれである。今回われわれは、CBD と腸回転異常症の合併例を経験したので報告する。

I. 症 例

症例：2 歳，男児。

主訴：不機嫌，灰白色便。

現病歴：在胎 40 週，自然分娩にて出生。

発育・発達に異常なし。2 歳になったころより，

灰白色の排便と不機嫌，食欲低下，活気低下がみられるようになった。次第に嘔吐，腹痛も出現したため，前医受診。38.3℃の発熱と，血液検査で肝胆道系・膵酵素の上昇を認め緊急入院となった。超音波検査にて胆管および膵管の拡張を指摘され，CBD の診断にて精査加療目的に当科紹介入院となった。

入院時現症：身長 81.1 cm，体重 9.7 kg，体温 37.1℃，貧血なし，黄疸なし。腹部平坦軟，圧痛なし。肝脾腫なし。腹部腫瘤触知せず。腸蠕動音減弱。

入院時血液検査：表 1 参照。

画像所見：腹部 CT：両側肝管から総胆管下部にかけて，最大径 7.5 mm の紡錘状拡張あり，膵・胆管合流異常を認め，主膵管は膵内胆管に合流して共通管を形成している（図 1）。MRCP：両側肝

表 1 入院時血液検査

[血算]			[凝固]		
WBC	6,710/ μ L	(2,950～8,970)	PT	102%	(88～123)
RBC	460 万/ μ L	(437～580)	APTT	69%	(62～148)
Hb	12 g/dL	(13.6～17.3)	PT-INR	1	(0.9～1.1)
Hct	36.5%	(41.2～52.9)	Fib	185 mg/dL	(200～400)
Plt	36.1 万/ μ L	(136～323)	AT-III	136%	(80～137)
[生化学]					
TP	6.8 g/dL	(6.3～7.4)	LDH	302 IU/L	(119～229)
Alb	4.5 g/dL	(3.0～4.9)	TG	107 mg/dL	(50～150)
T.bil	0.9 mg/dL	(0.1～1.1)	AMY	179 IU/L	(37～125)
AST	83 IU/L	(13～33)	BUN	3 mg/dL	(8～21)
ALT	148 IU/L	(8～42)	Cr	0.2 mg/dL	(0.4～1.1)
ChE	316 IU/L	(214～466)	Na	138 mEq/L	(136～152)
ALP	1,646 IU/L	(115～359)	K	3.9 mEq/L	(3.5～5.0)
GGTP	588 IU/L	(10～47)	Cl	102 mEq/L	(96～107)

* 大分大学医学部附属病院消化器・小児外科〔〒879-5593 由布市挾間町医大ヶ丘 1-1〕

** 大分こども病院小児外科/大分大学客員教授

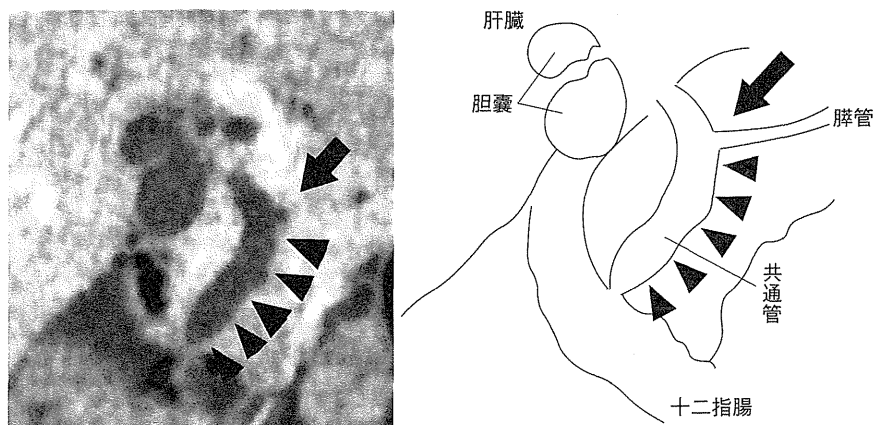


図 1 腹部 CT 検査

膵内胆管上部に膵管が合流（矢印）しており，総胆管は最大 7.5 mm と拡張を認める。共通管（矢頭）は 2 cm 長描出されている。

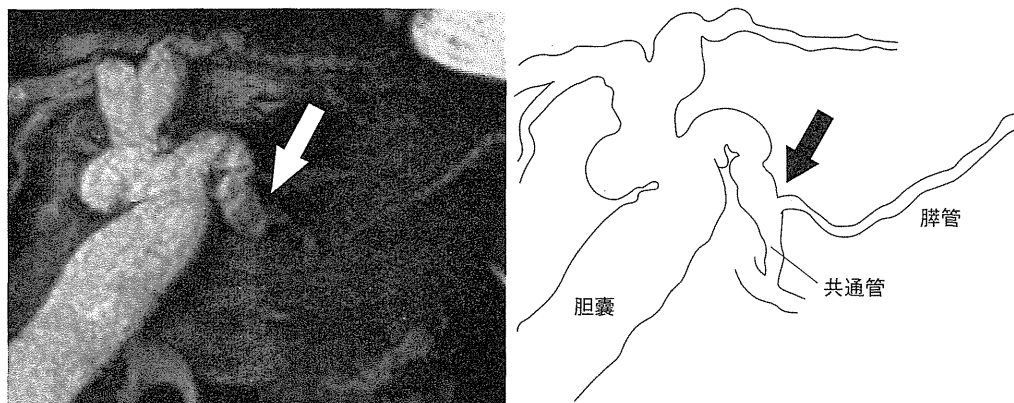


図 2 MRCP

総胆管径は最大 7.5 mm に拡張しており，膵内胆管上部に膵管の合流（矢印）を認めた。共通管の長さは 2.0 cm であった。

管から総胆管にかけて数珠状の拡張を認め，最大径は 7.5 mm。主膵管は膵内胆管上部に合流し，約 2 cm の共通管を形成している（図 2）。

入院経過：入院後に腹痛と黄疸（T.bil 13.0 mg/dL，D.bil 8.5 mg/dL）が出現し，血液検査にて WBC 11,050/ μ L，AST 1,047 IU/L，ALT 446 IU/L，ALP 3,178 IU/L，GGTP 973 IU/L，AMY 231 IU/L，lipase 252 U/L，elastase 4,286 ng/dL と，肝胆道系・膵酵素の上昇を認めた。膵・胆管合流異常に伴う胆管炎・膵炎の再燃と診断し，絶飲食，肝底護剤および蛋白分解酵素阻害薬投与ののち，入院 27 日目に手術を行った。

手術所見：全身麻酔下仰臥位，上腹部に 5 cm の横切開を加え開腹した。開腹時，型のごとく腸管をガーゼで被覆し尾側へ圧排して，肝門部を明らかにしようと試みた。しかし，小腸が右側より肝門部へと溢れるように出てくるため，術野を十分に展開することができなかった。このため腹腔内を検索したところ，Treitz 靱帯が形成されておらず，十二指腸と上行結腸のあいだに線維性膜様物（Ladd 靱帯）を認め，結腸が腹腔内左側，小腸が右側に存在する non-rotation 型の腸回転異常症と診断した。小切開創を延長し，柄付ガーゼで広範囲に腸管を尾側へ圧排して肝門部の術野を確保し

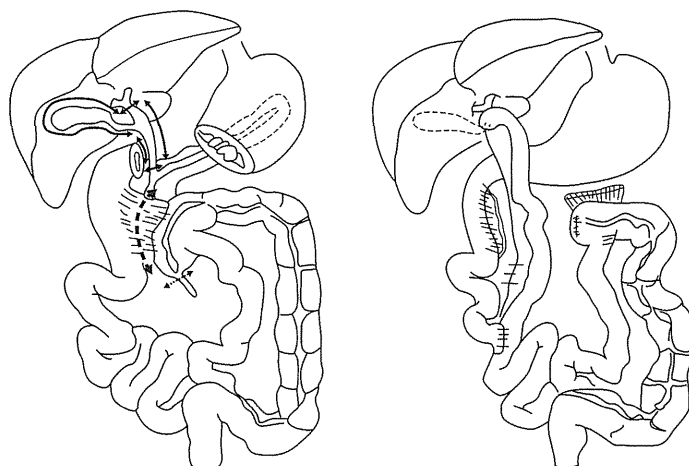


図 3 手術シエマ

肝外胆管切除 (←→), Ladd 手術 (←→→), 虫垂反転術 (←→→), 肝管空腸吻合術 (右図) を施行した。

た。手術は、CBD に対して術中胆道造影、胆道鏡検査にて近位側、遠位側に狭窄がないことを確認し、肝外胆管切除、肝管空腸吻合術を施行した。Roux-en-Y 再建は、十二指腸下行脚から 20 cm の部位で空腸を切離して、遠位側空腸を肝門部へ挙上した。Y 脚は 40 cm 確保した。肝管空腸吻合は通常空腸断端が内側を向くように吻合するが、本症例では、腸間膜の血管が捻れないように空腸断端が外側を向くよう吻合を行った。通常は後結腸経路で空腸脚の挙上を行うところを、十二指腸腹側で挙上せざるをえなかった。また、腸回転異常症に対しては Ladd 手術、inversion appendectomy を施行した (図 3)。術後経過は良好で、術後 6 日目より経口摂取開始し、肝機能障害が改善するのを待って術後 26 日目に退院となった。

II. 考 察

CBD は、総胆管を含む肝外胆管の先天性限局性拡張を呈する疾患で、ほぼ全例に膵・胆管合流異常を伴っている¹⁾。合流形態の分類として、日本膵・胆管合流異常研究会は A 型 (総胆管が主膵管に合流)、B 型 (主膵管が総胆管に合流)、C 型 (複雑な合流形態) の 3 型に分類している²⁾。自験例は、膵管内胆管上部に主膵管が合流して 2 cm の共通管を形成しており、B 型 (戸谷分類の Ic 型) であった。

表 2 膵・胆管合流異常症に合併した先天異常

先天異常	症例数
鎖肛・結腸狭窄	1
十二指腸狭窄・閉鎖	2
回腸軸捻転	1
輪状痔	1
VATER, 右 VUR	1
ASD	1
子宮内感染	1
ダウン症候群	1
先天性サイトメガロウイルス感染	1
von Willebrand 症候群	1
計	11

(高松ら³⁾, 2013 の提供スライドより引用)

高松ら³⁾は、1990～2007 年までの日本膵・胆管合流異常研究会で登録された、14 歳以下の小児症例 1,022 例を検討し、合併する先天異常について報告している。その内訳は、鎖肛・結腸狭窄、十二指腸狭窄・閉鎖、回腸軸捻転、輪状痔、VATER 症候群、右膀胱尿管逆流症、心房中隔欠損症、子宮内感染、ダウン症候群、先天性サイトメガロウイルス感染、von Willebrand 症候群など計 11 例 (1.07%) であった (表 2)。先天異常の合併頻度は低く、腸回転異常合併例は登録されていない。また、腸回転異常合併例を医学中央雑誌、PubMed で検索したところ、症例報告、会議録をあわせて、自験例を含めわが国で 9 例、英文で 2 例のみで

表 3 腸回転異常を合併した先天性胆道拡張症の報告例

	報告者	報告年	年齢	性別	主訴	拡張症	腸回転異常	施行手術
小 児 例	中島ら ⁴⁾	2000	日齢 1	男	非胆汁性嘔吐 腹部腫瘤	囊腫型	non-rotation	拡張胆管切除, 肝管空腸吻合術, Ladd 手術, 虫垂切除
	道家ら ⁵⁾	2000	9 歳	女	腹痛	*	non-rotation	胆嚢摘出, 肝外胆管切除, 肝管十二指 腸端側吻合, 虫垂切除
	澤井ら ⁶⁾	2003	1 歳 9 カ月	女	黄疸・白色便	紡錘型	*	拡張胆管切除, 肝管空腸吻合術, Ladd 手術, 虫垂切除
	中村ら ⁷⁾	2003	15 歳	女	黄疸	囊腫型	*	臍頭十二指腸切除術, 肝部分切除, 盲 腸固定術 (進行胆管がん, 転移性肝が ん症例)
	Arbell ら ⁸⁾	2006	日齢 2	男	黄疸	囊腫型	*	十二指腸空腸端々吻合, 総胆管囊腫切 除, 虫垂切除, 胆嚢十二指腸吻合 (十二 指腸閉鎖, apple peel 型小腸閉鎖合併)
	芝ら ⁹⁾	2010	日齢 100	男	肝機能障害 白色便	紡錘型	incomplete- rotation	分流手術, Ladd 手術 (中間位鎖肛: 人 工肛門造設のち肛門形成, 人工肛門閉 鎖)
	自験例	2014	2 歳	男	腹痛・白色便	紡錘型	non-rotation	拡張胆管切除, 肝管空腸吻合, Ladd 手 術, 虫垂反転術
成 人 例	湯浅ら ¹⁰⁾	1990	44 歳	女	右季肋部痛	囊腫型	non-rotation	囊腫切除, 肝管空腸吻合
	Loke ら ¹¹⁾	1999	50 歳	女	右上腹部痛	囊腫型	non-rotation	切除不能 (胆嚢がん肝浸潤あり)
	畑ら ¹²⁾	2005	32 歳	女	上腹部痛	囊腫型	non-rotation	囊腫切除, 肝管空腸吻合, 十二指腸空 腸側々吻合, 虫垂切除
	山邊ら ¹³⁾	2006	24 歳	女	腹痛	囊腫型	*	囊腫切除, 肝管空腸吻合, 十二指腸 十二指腸吻合

*記載なし

あった^{4~13)}(表 3)。

11 例の内訳は小児 7 例, 成人 4 例であり, 囊腫型の CBD が多い傾向であった。また, 腸回転異常症の型としては, 判明している 7 例のうち 6 例は non-rotation 型, 1 例は incomplete-rotation 型であった。

腸回転異常の術前診断がついた症例は成人 4 例であり, 3 例は消化管造影検査にて異常を指摘され, 1 例は腹部 CT にて whirl-like pattern を指摘されていた^{10~13)}。自験例では CT 上特徴的な所見を認めず, 上部消化管造影検査を施行していなかったため, 術前診断は得られていない。また, 報告例のなかで手術中の問題点などについて言及したものは認めなかった。

CBD に腸回転異常症が合併している場合の問題点は, 手順の変更や術式の変更が必要となるこ

とである。本症例においては, ① 肝門部の展開に工夫を要した点, ② 腸間膜の捻れや腸管の屈曲を起こさないような Roux-en-Y 再建を要した点, ③ 結腸間膜による Roux-en-Y 脚の固定ができない点, などが注意点であった。執刀者は状況に応じて再建法を工夫する必要がある。

おわりに

CBD に合併する先天異常に関する報告は非常にまれである。しかし, 腸回転異常症, 鎖肛, 十二指腸閉鎖, VATER 症候群などの合併が報告されている。これらの先天異常は CBD の手術時期や術式に大きな影響を与えることは明白であり, 常に念頭において治療に携わることが必要である。

本論文の要旨は第 51 回日本小児外科学会総会 (大

阪)ならびに第37回日本膵・胆管合流異常研究会(横浜)にて発表した。

CBDに合併する先天異常症例について貴重なデータを提供していただきました鹿児島大学 高松英夫先生に深く感謝申し上げます。

文 献

- 1) 島田光生, 神澤輝実, 安藤久實, 他: 膵・胆管合流異常の診療ガイドライン (日本膵・胆管合流異常研究会・日本胆道学会編). 胆道 26: 678-690, 2012
- 2) 森根裕二, 島田光生, 久山寿子, 他: 全国集計からみた先天性胆道拡張症, 膵・胆管合流異常の胆道癌発生率とその特徴. 胆と膵 31: 1293-1299, 2010
- 3) 高松英夫, 新井田達男, 遠藤 格, 他: 登録委員会報告—小児の特徴—. 日本膵・胆管合流異常研究会プロシーディングス 36th: 38-43, 2013
- 4) 中島久和, 生田治康, 深田良一, 他: 新生児期に発症した腸回転異常症を伴う先天性総胆管嚢腫の1例. 小児外科 32: 336-340, 2000
- 5) 道家 充, 中村文隆, 榎村暢一, 他: 腸回転異常症を合併した先天性胆管拡張症の1例. 日小外会誌 36: 119, 2000
- 6) 澤井利夫, 飯干泰彦, 関 保二, 他: 腸回転異常症を合併した先天性胆道拡張症の一例. 日小外会誌 39: 221, 2003
- 7) 中村啓之, 海野倫明, 片寄 友, 他: 15歳女児に発症した膵管胆道合流異常・先天性胆道拡張症・腸回転異常を伴う進行胆管癌の1切除例. 東北医誌 115: 202, 2003
- 8) Arbell D, Orkin B, Naveh Y, et al: Duodenojejunal atresia with absent dorsal mesentery, choledochal cyst, and malrotation in a premature newborn—a case report. J Pediatr Surg 41: e11-13, 2006
- 9) 芝 聡美, 前田貢作, 田附裕子, 他: 直腸肛門奇形および腸回転異常症に合併した胆道拡張症の1例. 日小外会誌 46: 601, 2010
- 10) 湯浅典博, 堀 雅晴, 三尾泰司, 他: 先天性胆道拡張症に背・腹側膵管非癒合, 腸回転異常症を合併した1例. 胆道 4: 212-217, 1990
- 11) Loke TK, Yung BC, Chan JC: Choledochal cyst and adult intestinal malrotation: a rare association. AJR Am J Roentgenol 173: 1714-1715, 1999
- 12) 畑 幸樹, 佐々木定之, 朝子 理, 他: 腸回転異常を伴った成人型巨大総胆管嚢腫の1例. 日臨外会誌 66: 1161-1165, 2005
- 13) 山邊健太郎, 鹿子生祥子, 立松秀樹, 他: 膵胆管合流異常に中腸回転異常と輪状膵を合併した一例. 日消外会誌 39: 408, 2006

Congenital Biliary Dilatation with Intestinal Malrotation

MANABU TOJIGAMORI*, KATSUHIRO OGAWA*, MASAFUMI INOMATA*, YASU HARU OHNO**

*Department of Gastroenterological and Pediatric Surgery, Oita University Faculty of Medicine

**Department of Surgery, Oita Children's Hospital/Visiting Professor of Oita University

Jpn. J. Pediatr. Surg., 47(11); 1187~1191, 2015.

We report a case of congenital biliary dilatation (CBD) with intestinal malrotation.

A 2-year-old boy was referred to our hospital because of CBD diagnosed by abdominal ultrasonography. Abdominal CT and MRCP revealed the common bile duct and pancreatic duct formed a common channel with a length of about 2 cm. On surgical exploration, we unexpectedly found an intestinal malrotation. We performed Roux-en-Y hepatochojunostomy with bile duct excision and correction of the malrotation. We had to modify the operation because of the anatomical problems of malrotation. Operation was performed successfully and he was discharged uneventfully.

The surgeon should be aware of this associated malformation and have an idea of alternative reconstruction for it before surgery.



胃食道逆流症と逆流性食道炎

大分こども病院 副院長 大野康治

胃食道逆流症・逆流性食道炎とは

胃食道逆流症 (gastro-esophageal reflux disease: 以下, GERD) とは、一度胃内に入ったミルクや食物が、食道に逆流してさまざまな症状を引き起こす病態を称します。酸性の胃液が長時間食道内に停滞した場合は、食道の粘膜が損傷を受け炎症を生じます。このように生じた食道炎を、逆流性食道炎と呼びます。

GERDは、中年男性や高齢女性に多く認められますが、小児でも決して珍しい病態ではありません。新生児や乳児においては、適切な管理により多くの場合時間の経過と共に改善します。しかし、幼児期以降まで遷延した場合は、逆流性食道炎を合併していることが多く、胃酸分泌抑制薬の投与や逆流防止手術が必要になります。

病態生理および臨床症状

★病態

胃内容が食道に逆流してさまざまな症状を引き起こす病態をGERDと称します。逆流による嘔吐が頻回で体重増加が認められない場合や、嘔吐により誤嚥性肺炎や無呼吸発作などを引き起こす場合は、精査加療が必要になります。小児では、重症心身障がい児によく見られる病態です。

一方、胃内容が逆流するだけで特別な症状を呈さない場合は、胃食道逆流現象と呼びます。新生児や乳児で、排気（げっぷ）がうまくでき

ずにミルクを吐いてしまう病態がこれに相当します。特別な治療を必要とせず、多くは時間の経過と共に軽快します。

GERDの中で、逆流した胃酸の刺激で引き起こされる食道炎を伴う病態を逆流性食道炎と言い、精査加療の対象となります。逆流性食道炎は、小児では重症心身障がい児によく認められます。また、先天性食道閉鎖症の術後にも好発します。逆流性食道炎の診断には、上部消化管内視鏡検査と生検による組織学的確認が必要となります。

一方、逆流があるにもかかわらず粘膜傷害を認めない場合は、非びらん性胃食道逆流症 (non-erosive reflux disease: 以下, NERD) として扱います。NERDについては、小児ではほとんど問題になっていないので、本稿では割愛します。

★生理: 胃食道逆流はなぜ起こるのか?

経口摂取されたミルクや食物は、食道から胃に移動します。この時、胃内容が食道へ逆流することを防止する機構が働きます。この逆流防止機構により、通常胃内容が食道に逆流することはありません。

具体的には、食道の下部にある下部食道括約筋という筋肉が締まることにより、逆流を防いでいます。この胃食道境界部の逆流防止機構を、下部食道括約筋 (lower esophageal sphincter: 以下, LES) 機構と呼びます。LESが一定の圧を保つことにより、逆流を防いでいるわけです。LESの発育が悪く十分な圧が保てない場合は、逆流が起こりやすくなります。

また、LESが保たれていても、不必要に弛緩して圧が下がってしまう場合も逆流が起こりやすくなります。このような病態をtransient LES relaxation (TLESR) と呼び、GERDの重要な原因

と考えられています。LESの一過性の弛緩のために胃液が食道内に逆流し、食道の運動能の低下も加わって、逆流した胃液が食道内に長時間停滞することになります。

新生児や乳児では、LESが未熟なために嘔吐しやすい状態になっています。また、高齢者では加齢と共にLESの機能が低下し逆流しやすくなります。さらに、胃や腸の内圧が上がることも逆流の原因となります。胃蠕動運動の低下、肥満などによる腹圧の上昇、過食、ストレスや食事による胃酸の増加などが挙げられます。

★臨床症状

一般に、成人では胸焼け、吞酸（口の中まで酸っぱい水が上がる感じ）、胸痛などが代表的な症状で、食後、前屈姿勢を取った時、咳嗽時、締め付け感のある服装時などに出現しやすいと言われています。しかし、小児、特に新生児や乳児では、自らの症状を表現することができないので注意が必要です。

新生児・乳児では、溢乳や吐乳としてよく見られます。そのほかの消化器症状としては、頻回の嘔吐、胸やけ、腹部膨満などがあります。逆流した胃液を誤嚥すると、喘鳴、咳嗽、無呼吸発作、誤嚥性肺炎などの呼吸器症状が出現します。全体的には栄養障害が見られるようになります。

逆流性食道炎を併発すると、繰り返す吐血により鉄欠乏性貧血を呈するようになります。高度の逆流性食道炎が持続すると、炎症性瘢痕により食道狭窄を合併します。

また、齲歯や中耳炎や咽喉頭炎などの原因になることもあり、最近では、睡眠障害との関連性も指摘されています。重度の呼吸障害のため、乳幼児突然死症候群の一因にも挙げられています。

けいれんと間違われるような、体をねじったり、不自然な姿勢を取ったりする異常行動（Sandifer症候群[※]）としてとらえられることもあります。

治療のポイント

GERDの治療には、内科的治療と外科的治療があります。内科的治療が無効な場合は、外科的治療が考慮されます。

★第1段階：家族への説明および生活指導

新生児・乳児に見られる逆流の多くは、逆流防止機構の未熟性によって生じるもので、成長に伴って徐々に改善していきます。体重増加不良や吐血などの合併症がなく、溢乳のみが見られる乳児の多くは、1歳ごろまでに症状が軽快します。このことをしっかりと説明し、家族の不安を取り除く必要があります。

日常生活指導としては、乳児では授乳後にしっかりと排気をさせること、授乳後上体挙上を維持することなどを説明します。おなかが張りやすい乳児には、排ガス・排便を促します。

★第2段階：授乳

少量頻回授乳を勧めます。1回のミルクの量を減らして、回数を多くします。これで改善しない場合は、普段のミルクに市販の粉末タイプの増粘剤を加え、とろみ状にして授乳します。ミルクアレルギーが疑われる症例では、アレルギー疾患用ミルクに変更します。

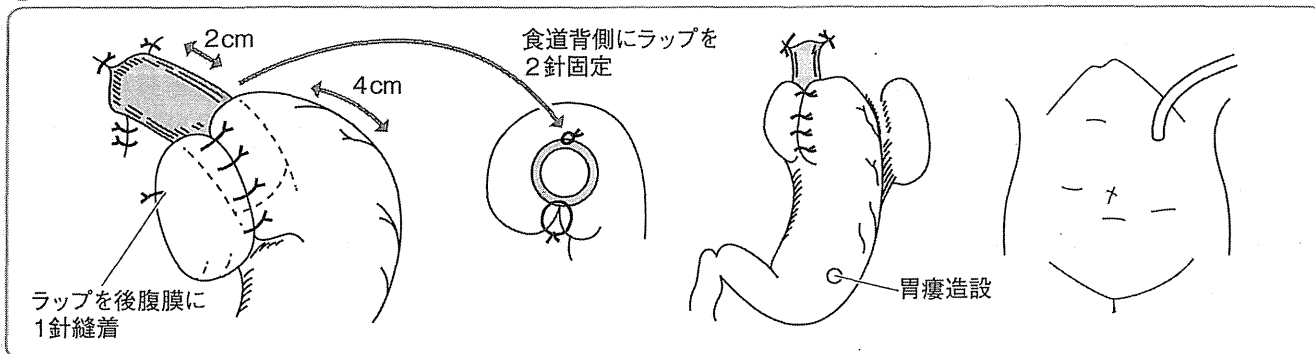
★第3段階：薬物療法

生活指導などで効果がない場合が適応となり、対象のほとんどは逆流性食道炎の症例です。逆流性食道炎を改善させるためには、胃食道逆流を減らすことが必要です。

しかし、逆流を減らす作用を有する薬剤はなく、薬物療法の主体は胃酸分泌抑制療法です。胃酸を抑制して食道炎を改善させることを目的としています。胃酸分泌抑制のためにH₂受容体

※Sandifer症候群：食道裂孔ヘルニアあるいはGERD、斜頸と姿勢ないし運動の異常を伴う疾患。斜頸と姿勢ないし運動の異常は、胃酸逆流による食道炎の痛みを緩和するためであると考えられている。

● 図1 腹腔鏡下噴門形成術 (手術記録より抜粋)



拮抗薬を投与します。反応が悪い場合は、プロトンポンプ阻害薬を用います。プロトンポンプ阻害薬の添付文書上の投与期間は8週間であり、8週間投与後は一度中止する必要があります。

また、逆流性食道炎患者においては、消化管運動機能改善薬や漢方薬（六君子湯）などが有効なこともあります。

★第4段階: 体位療法

授乳後は縦抱きや座位の姿勢を保つように努めます。仰向けにする場合は頭を高くし、横向きにする場合は右側を下にします。腹這い姿勢は乳幼児突然死症候群との関連性が示唆されているため、勧められません。

★第5段階: 外科的治療

主に内科的治療に抵抗する逆流性食道炎が適応になります。また、著明な体重増加不良、慢性の鉄欠乏性貧血、繰り返す誤嚥性肺炎や食道炎による食道狭窄など、生命を脅かす合併症がある場合も適応されます。小児では、重症心身障がい児や食道閉鎖症術後の状態が多くを占めています。

手術法は、逆流防止手術の噴門形成術が一般的です。いくつかの術式がありますが、小児で多く用いられているものはNissen法です。Nissen法では、胃の上部を食道下部の周囲に巻き付けて、胃と食道の結合部を狭くすることで逆流を防止します（図1）。通常、腹腔鏡下での手術が可能です。重症心身障がい児では経管栄養を行っていることが多いため、噴門形成術と共に胃瘻を造設します。

看護のポイント

★新生児・乳児の場合

早産児はGERDの罹患率が高く、超低出生体重児の約25%にGERDが合併するとされています。

哺乳後の嘔吐が頻回に認められる場合は、小児の身体を立てたり、上半身を半ば起こした姿勢にして授乳するとよいでしょう。哺乳後30分間は、上体挙上を保持するように努めます。これにより、胃液が逆流しにくくなり、嘔吐の軽減や誤嚥の予防につながります。

哺乳後にしっかり排気させることは当然ですが、うまくいかないことも少なくありません。そのような場合は、哺乳の途中でこまめに排気させることも一つの方法です。

飲み込んだ空気による腹部膨満は、胃を圧迫し逆流を助長します。十二指腸から小腸に移動した空気に対しては、上からの排気は有効ではありません。吞気による腹部膨満がある場合は、適宜肛門ブジーによるガス抜きや浣腸が必要です。これらの処置は意外と有効です。腹部膨満が顕著な乳児に、2～3日の間肛門ブジーをテープで固定して留置しておくと、諸症状が著明に改善することはよく経験する事実です。

便秘も吞気と同様に、逆流を助長します。定期的な排便を心掛けることが必要です。

少量頻回授乳では、通常、授乳パターンを3時間ごとから2時間ごとに変更します。一日哺乳量を把握し、体重増加が順調であるか監視します。

★幼児期以降も症状が持続する場合 あるいは重症心身障がい児の場合

逆流性食道炎に対する看護が中心になります。重症心身障がい児の場合、自分から症状を訴えることがないので、逆流性食道炎の診断が遅れる可能性があります。吐血・下血・貧血の有無などに注意を払います。吐血の量が多い場合は、上部消化管内視鏡検査を緊急に行う必要があります。

ベッドの頭の部分を15cm程度高くして、夜中に逆流が起こらないようにします。

噴門形成術後には胃瘻が造設されていることが多いので、胃瘻・胃瘻チューブの管理も必要になります。胃瘻周囲の皮膚トラブルに対しては、皮膚・排泄ケア認定看護師の助言が必要になるでしょう。

検査・鑑別のポイント

★上部消化管造影

食道や胃の形態、造影剤の流れや逆流の有無を検索します。GERDの診断には必須の検査です。5分間に3回以上の逆流が認められた場合に陽性と判定します。しかし、乳幼児では逆流の判定が難しい場合も多く、また、被曝に注意して行う必要があります。

造影剤が胃から食道に逆流すると、象がトランペットを吹いているような所見（trumpeting-elephant sign：資料1）を呈するようになります。

逆流の原因の一つである食道裂孔ヘルニアの有無、胃以下の消化管の異常（胃軸捻転、腸回転異常症など）の有無などの評価を同時に行います。

★24時間食道pHモニタリング

酸性度を測定するpHセンサーを小児の鼻から挿入し、喉を通して下部食道に留置し、pHを24時間測定して胃酸の逆流を評価する方法です。

●資料1 新生児の上部消化管造影



胃内の造影剤が上部食道まで逆流している（trumpeting-elephant sign）。胃軸捻転を合併しており、吞気による消化管ガスが増加している。

小児の食道は酸がない状態が正常なので、センサーで酸が検出されれば逆流があることを示しています。pH 4以下を逆流ありと定義し、pH 4以下の時間が4%以上ある場合にGERDと診断します（資料2）。

★超音波検査

胃を生理食塩水などで満たし、超音波で食道内への逆流を検索します。非侵襲的検査ですが、診断基準が確立していません。

★シンチグラフィー

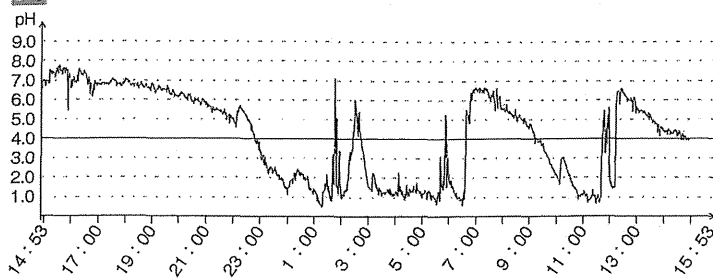
放射性同位元素を胃内に注入し、食道内への逆流をとらえる検査法です。誤嚥の有無も確認できます。また、胃から十二指腸へ排出される速度を見る胃排出時間も測定可能です。

★上部消化管内視鏡検査および生検

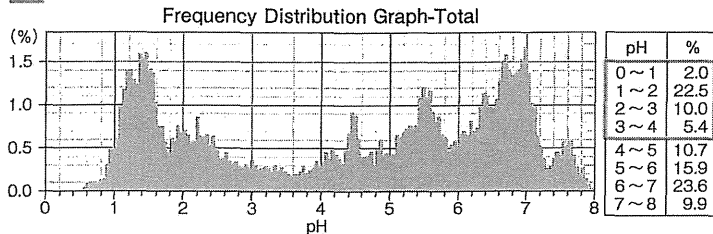
GERDによる逆流性食道炎の診断および、重症度の判定に必要な検査です。食道下部の粘膜発赤、食道潰瘍・瘢痕、胃粘膜の滑脱（Barrett

●資料2 24時間食道pHモニタリング

A GERD患儿

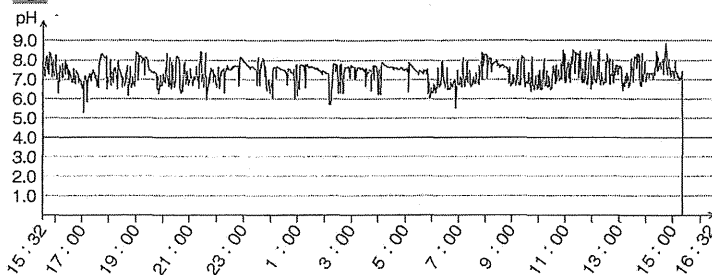


B Aの患児の食道内pHの分布



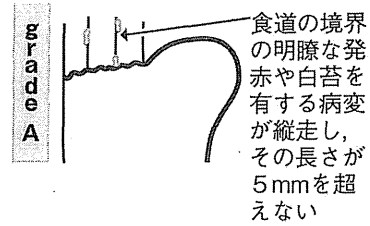
pH4以下の時間が39.9%を占めている。

C 胃食道逆流なしの患児

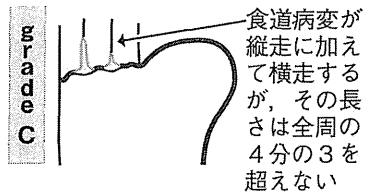
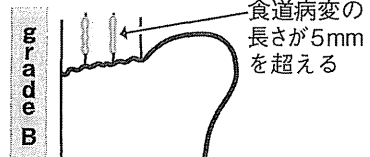


pHの低下は認められない。

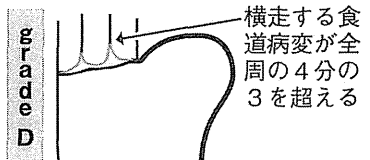
●図2 逆流性食道炎のロサンゼルス分類 (改訂版)



軽症型
症状改善を目指した治療を行う



重症型
症状改善と病変の治癒状態維持を目指した治療を行う



食道、食道裂孔ヘルニア)などの所見を検索します。逆流性食道炎の患者には、食道および胃病変の定期的観察が年1回程度必要です。内視鏡検査における逆流性食道炎の重症度分類として、改

訂ロサンゼルス分類が用いられています(図2)。

★食道内圧測定検査

多チャンネル内圧測定カテーテルを食道へ挿入し、LESなどの圧を測定する検査です。

読者へのアドバイス

GERDや逆流性食道炎では、家族とのかかわりが非常に重要なポイントになります。受動喫煙や母乳中のカフェインはLESを弛緩させるので、逆流が起こりやすくなります。母乳中のカフェインやニコチンは胃酸の産生も促進させるので、逆流性食道炎を惹起します。

家族に対する看護も必要です。体位・排泄・食事などに関するケアを家族も行えるように、丁寧に支援する必要があります。家族の不安に対する精神的フォローも大切です。

逆流性食道炎により食道扁平上皮が化生円柱上皮に置換された状態をBarrett食道と言います。Barrett食道は逆流性食道炎の延長線上にあり、腺がん発生の母地になると考えられています。小児でも、重症心身障がい児や食道閉鎖症術後患児にBarrett食道が発生したとの報告があり、また、Barrett食道を母地とした腺がん発生が重症心身障害者で報告されています。Barrett食道を母地とした腺がんは、早期発見しなければ予後が非常に悪いため、定期的な観察が必要となります。

■ 特集 停留精巣：最近の知見

停留精巣と発癌

長谷川 雄 一* 鈴木 万里 武 長 真 保 上 岡 克 彦

はじめに

精巣腫瘍の発生率は、人口 10 万人当たり 1～2 人とまれな疾患である。小児期にも小さなピークがあるが、最大のピークは 20～30 歳代であり、これらの年代における悪性新生物のなかではもっとも発生頻度が高い¹⁾。

一方、停留精巣の発生頻度は 1 歳時で 1.0～1.7% であり、小児泌尿器科疾患のなかでもっとも頻度の高い疾患である²⁾。

精巣腫瘍の病因は多岐にわたるが、停留精巣に関しては多くの報告があり、確立した危険因子の一つとされている¹⁾。

本稿では、停留精巣と精巣腫瘍との関係について、最近の報告データを紹介し、それらについて概説する。

I. 停留精巣と精巣腫瘍に関するデータ

1. 停留精巣から精巣腫瘍の発生率および相対リスク

1) Cohort 研究からの報告

1997 年 Swerdlow ら³⁾は、停留精巣の治療歴(手術あるいはホルモン療法)のある男児 1,075 人において、精巣腫瘍は 1 例の異時性両側性を含み 11 人 (1.02%) に認め、英国の一般人口と比べて精巣腫瘍の相対リスクは 7.5 倍と報告した。

2007 年には Pettersson ら⁴⁾が、停留精巣の外科的治療をされた男児 16,983 人において、精巣腫瘍は 56 人 (0.33%) に認め、スウェーデンの一般人

表 1 精巣固定術施行時の年齢別における精巣腫瘍の標準化罹患比

精巣固定術 施行時の年齢	精巣腫瘍 症例数	標準化罹患比 (95%CI)
全年齢	56	2.75 (2.08～3.57)
0～6 歳	9	2.02 (0.93～3.84)
7～9 歳	14	2.35 (1.28～3.94)
10～12 歳	15	2.27 (1.27～3.74)
13～15 歳	12	5.06 (2.61～8.84)
16～19 歳	6	6.24 (2.29～13.58)
13 歳未満	38	2.23 (1.58～3.06)
13 歳以上	18	5.40 (3.20～8.53)

(Pettersson ら⁴⁾, 2007 より引用一部改変)

口と比べて精巣腫瘍の相対リスクは 2.75 倍と報告した(表 1)。

2) meta-analysis からの報告

停留精巣と精巣腫瘍に関する meta-analysis によると、精巣腫瘍の相対リスクは、2007 年 Walsh ら⁵⁾は 5.8 倍、2010 年 Cook ら⁶⁾は 4.3 倍、2013 年 Lip ら⁷⁾は 2.9 倍と報告している。

2. 精巣固定術施行年齢と精巣腫瘍発現に関する報告

cohort 研究において、1997 年 Swerdlow ら³⁾は 15 歳を cut-off とした検討で、精巣固定時の年齢は相対リスクの軽減にはならないとしたが、2007 年 Pettersson ら⁴⁾は、13 歳未満での手術症例の相対リスクが 2.23 倍であったのに対し、13 歳以上では相対リスクが 5.40 倍と約 2 倍になると報告している。

Walsh ら⁵⁾による meta-analysis では、早期に施行した精巣固定群と比べて、晩期もしくは未施行の停留精巣群では相対リスクは 5.8 倍であり、思春期前の精巣固定術は精巣腫瘍のリスクを軽減す

Yuichi Hasegawa Mari Suzuki Maho Takenaga
Katsuhiko Ueoka

* 国立成育医療研究センター泌尿器科

〒157-8535 東京都世田谷区大蔵 2-10-1

表 2 停留精巣から発生した精巣腫瘍の病理組織学的分類 無治療群と固定群の比較

病理組織型	無治療群	固定群	計
seminoma (S)	147 (64.7%)	21 (50.0%)	168 (62.5%)
embryonal Ca (E)	4 (1.8%)	2 (4.8%)	6 (2.2%)
chorio Ca (C)	5 (2.2%)	0 (0.0%)	5 (1.9%)
teratoma (T)	9 (3.9%)	6 (14.3%)	15 (5.5%)
yolk sack tumor (Y)	4 (1.8%)	1 (2.4%)	5 (1.9%)
E+T	4 (1.8%)	4 (9.4%)	8 (3.0%)
E+S	4 (1.8%)	2 (4.8%)	6 (2.2%)
C+S	3 (1.3%)	0 (0.0%)	3 (1.1%)
others	5 (2.2%)	6 (14.3%)	11 (4.1%)
不明または壊死	42 (18.5%)	0 (0.0%)	42 (15.6%)
計	227 (100.0%)	42 (100.0%)	269 (100.0%)

(佐藤ら¹¹⁾, 2006 から引用一部改変)

る可能性と、早期の外科的加療は停留精巣男児に適応されると結論している。

Pettersson ら⁴⁾も Walsh ら⁵⁾も、思春期前の精巣固定術は、それ以降に手術した症例や未施行であるよりも相対リスクは軽減できるものの、手術の低年齢化が正常コントロール群と同じリスクになるわけではないため、患者へのセルフチェックの指導とフォローアップは重要であるとしている。

3. 片側の停留精巣における反対側の陰嚢内精巣の悪性化率

片側停留精巣患者に発生した精巣腫瘍の約20%が対側の下降精巣に発生しており、腫瘍発生に関して出生後の環境要因よりも、遺伝的素因および胎生期環境要因の影響が示唆されている²⁾。

1996年に Prener ら⁸⁾は、症例対照研究では片側停留精巣患者の対側の下降精巣に腫瘍が発生する相対リスクは3.6倍と報告した。

2009年に Akre ら⁹⁾は meta-analysis において、停留精巣の腫瘍発生の相対リスクは同側が6.33倍、対側が1.74倍であると報告した。

4. 非触知精巣での精巣遺残組織の取り扱い

非触知精巣は停留精巣全体の約20%といわれ、とくに消失精巣 (vanishing testis) であった場合には、精巣の遺残組織 (nubbin) などが残っていることがある²⁾。nubbin にはヘモジデリンや石灰化が高頻度に沈着し、成因として精索捻転が考えられている²⁾。vanishing testis の約10%には悪性化の可能性があると考えられるため、一般的に摘出さ

れることが多い²⁾。最近では2009年に Wood ら¹⁰⁾が、陰嚢内の nubbin の5~15%に胚組織が含まれるが悪性化はなく、carcinoma *in situ* (CIS) が1例だけであったため、遺残物から悪性腫瘍がみづかるリスクはきわめて低いと報告している。

5. 停留精巣から発生した精巣腫瘍の病理組織 cohort 研究では、Swerdlow ら³⁾は、11症例12精巣に発現した精巣腫瘍では、teratoma が9精巣と最多(75.0%)で、seminoma は2精巣(16.7%)、teratoma と seminoma の混合型が1精巣(8.3%)であったと報告した。一方 Pettersson ら⁴⁾は、56症例の精巣腫瘍では seminoma は23例(41.1%)、non-seminoma が33例(58.9%)であったと報告している。

Wood ら¹⁰⁾は systematic review にて、停留精巣に発現した精巣腫瘍の病理組織型について報告している。陰嚢内に固定された停留精巣からの発生は、seminoma であった割合は37%であったのに対し、未治療であった停留精巣からの発生は、seminoma が74%だったと報告している。

わが国での症例報告を集計し検討した佐藤ら¹¹⁾は、精巣固定術後に発生した精巣腫瘍42例(固定群)からは seminoma は21例(50.0%)、精巣固定術が施行されなかった停留精巣から発生した精巣腫瘍227例(無治療群)からは seminoma は147例(64.7%)と報告している(表2)。

II. 報告データの解釈と注意点

cohort 研究および症例対照研究によって、停留精巣と精巣腫瘍の因果関係は少しずつ解明されてきている。現時点では、停留精巣から精巣腫瘍の発生率は約0.3~1.0%、停留精巣であったことは、そうではない男児に比べて精巣腫瘍になる相対リスクは約3~6倍と考えられる^{3~7)}。停留精巣を改善した年齢（主に手術をした年齢）と精巣腫瘍の発生率をみると、思春期を境に相対リスクの低下が統計学的にも認められた^{4,5)}。しかしながら、表1をみるとわかるように、低年齢で手術をすれば相対リスクも低下するかという点、そうではない。また、これらのデータは最近の報告ではあっても、長期観察という背景から、対象患者の背景が現在とは随分と異なることを認識しなくてはならない。Pettersson ら⁴⁾の研究での精巣固定時の年齢は平均年齢8.6±3.5歳、中央値8.5歳である。停留精巣の多くが、1歳前後から2歳の乳児期に手術をしている現状とは時代が異なる。

精巣腫瘍の発生には、遺伝的因子（内因子）と環境因子（外因子）がかかわっており、人種における発生率の差異、家族性発生、エストロゲンなど胎内ホルモン環境や母親の喫煙など胎児期（出生前）における影響、未熟児や低出生体重児・停留精巣や環境ホルモン被曝など、出生から思春期における影響など多くの因子がかかわっているとされる¹⁾。停留精巣は古くより因果関係を示唆されてはいるが、発現する機序についてはいまだ解明はされていない。思春期前後での精巣腫瘍発生の相対リスクには差が認められたこと^{4,5)}、片側停留精巣患者の対側の下降精巣にも腫瘍が発生する相対リスクが約2~4倍であること^{8,9)}などは、内因的な影響を疑う所見であり、大変に興味深いところではある。

停留精巣において臨床医にできることは、「早期診断」、「早期治療」および一番重要なことが「患者と家族へのがん化セルフチェックの指導」である。精巣腫瘍は、陰嚢内にある場合は容易に診断がつきやすい。発見が早ければ、確実に治療ができるがんである。そのため、停留精巣は少なくとも触診可能な状態にすることが最低限必要であ

る。また、現時点では nubbin からの発がんも考慮すべきであるため、非触知精巣の取り扱いにも注意を要する。

おわりに

停留精巣におけるがん化の早期発見は、きちんとしたフォローアップ、とくに思春期後に保証される。すべての停留精巣であった男児には、思春期後に早期にがんを容易に発見するために、精巣のセルフチェックの方法を教えるべきである。

文 献

- 1) 日本泌尿器科学会（編）：精巣腫瘍診療ガイドライン（2009年版），金原出版，東京，pp1-10，2009
- 2) 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．日小児泌会誌 14：117-152，2005
- 3) Swerdlow AJ, Higgins CD, Pike MC : Risk of testicular cancer in cohort of boys with cryptorchidism. *BMJ* 314 : 1507-1511, 1997
- 4) Pettersson A, Richiardi L, Nordenskjöld A, et al : Age at surgery for undescended testis and risk of testicular cancer. *N Engl J Med* 356 : 1835-1841, 2007
- 5) Walsh TJ, Dall'Era MA, Croughan MS, et al : Prepubertal orchiopexy for cryptorchidism may be associated with lower risk of testicular cancer. *J Urol* 178 : 1440-1446, 2007
- 6) Cook MB, Akre O, Forman D, et al : A systematic review and meta-analysis of perinatal variables in relation to the risk of testicular cancer—experiences of the son. *Int J Epidemiol* 39 : 1605-1618, 2010
- 7) Lip SZ, Murchison LE, Cullis PS, et al : A meta-analysis of the risk of boys with isolated cryptorchidism developing testicular cancer in later life. *Arch Dis Child* 98 : 20-26, 2013
- 8) Prener A, Engholm G, Jensen OM : Genital anomalies and risk for testicular cancer in Danish men. *Epidemiology* 7 : 14-19, 1996
- 9) Akre O, Pettersson A, Richiardi L : Risk of contralateral testicular cancer among men with unilaterally undescended testis : a meta analysis. *Int J Cancer* 124 : 687-689, 2009
- 10) Wood HM, Elder JS : Cryptorchidism and testicular cancer : separating fact from fiction. *J Urol* 181 : 452-461, 2009
- 11) 佐藤悠佑，近藤靖司，野宮 明，他：高齢者の停留精巣に発生したセミノーマの1例．*泌外* 19 : 69-73, 2006

V. 資 料

ガイドライン作成 疾患統括者会議

日時： 平成 27 年 7 月 4 日（土） 11:00～16:00

場所： ステーションコンファレンス東京 6F

東京都千代田区丸の内 1 丁目 7-12 サピアタワー

TEL 03-6888-8070

出席者（敬称略）

窪田正幸（研究代表者）、米倉竹夫（総排泄腔遺残症統括者）、矢内俊裕（総排泄腔外反症統括者）、河野美幸（Mayer-Rokitansky-Küster-Häuser 症候群統括者）、藤野明浩（日本直腸肛門奇形研究会）、荒井勇樹（事務局）

議事次第

1. 開会の挨拶（窪田）

2. 本年度の活動方針の検討

- 1) 本年度のガイドライン作成は、Minds「診療ガイドライン作成マニュアル」ver1.1（2014.07.23）に準拠して作成し、各疾患統括者が各疾患のガイドライン作成を指導する。ガイドライン作成のスケジュールを審議し、8月29日の全体会議でクリニカルクエスチョン（CQ）の最終案を確定し、12月中にシステマティックレビュー（SR）を終了し、平成28年1月中にガイドラインを作成する予定が確認された。
- 2) 次の点を個別討論し、内容の確認をおこなった。
作成目的の明確化、作成主体の決定、事務局・診療ガイドライン作成組織の編成、スコープ作成。
- 3) リンパ管腫のガイドライン作成で、作業手順に造詣の深い藤野先生に、CQ作成、SRに関する注意点等に関して説明を戴いた。

12:20～12:50：（昼食）

3. スコープの作成

- 1) 総排泄腔遺残症に関するタイトル、目的、トピック、想定される利用者・利用施設、既存のガイドラインを審議し、重要臨床仮題、ガイドラインがカバーする範囲、クリニカルクエスチョンリストの内容を検討し、スコープ案を作成した。
- 2) 総排泄腔外反症に関するスコープ案を作成した。
- 3) Mayer-Rokitansky-Küster-Häuser 症候群に関するスコープ案を作成した。

4. 今後の予定

- 1) 各グループでメールまたは班会議を行い、スコープの完成を目指す。
- 2) 9月からSRを開始する予定。