

■ 特集 新生児外科疾患の精神・身体発育

仙尾部奇形腫術後の身体発育に関する長期予後

文野 誠久* 宗崎 良太** 田口 智章** 田尻 達郎*

はじめに

仙尾部奇形腫は比較的まれな疾患であり、本来良性腫瘍であるため、その予後については良好ととらえられがちだが、実臨床においては、軽症のものから、著しく巨大となり多量出血、高拍出性心不全やDICの原因となり、重篤かつ致死的となるものまで非常にバラエティに富む。また、急性期を脱して腫瘍切除にいたったあとでも、長期的に再発、悪性転化や排便障害、排尿障害、下肢の運動障害などが発症する症例もある。しかし、本疾患ではその希少性から明確な診療指針がなく、小児外科医にとっても遭遇する機会がきわめて少ないため、長期機能的予後やフォローアップの注意点などの情報が乏しいのが現状であった。

本疾患に対しては、国内での多施設共同研究として、「胎児仙尾部奇形腫の実態把握・治療指針作成に関する研究」(H23-難治一般-042:主任研究者 田口智章)があり、小児外科主要施設に対して出生前診断例の全国調査が行われた。またさらに、「小児期からの希少難治性消化管疾患の移行期を包含するガイドラインの確立に関する研究」(H26-難治等(難)一般-045:主任研究者 田口智章)のなかの一斑として、仙尾部奇形腫診療ガイドライン作成グループが組織され、先行研究の結果を受けて仙尾部奇形腫に対する診療ガイドラインの確立と情報公開がなされた(図)¹⁾。

本稿では、この2つの多施設共同研究のなかか

ら浮き彫りとなってきた仙尾部奇形腫の長期予後、およびその問題点について述べる。

1. 診療ガイドラインからみた長期予後

ガイドライン作成は、Mindsによる「診療ガイドライン作成の手引き2014」に準拠して行われた。そのなかのクリニカルクエスションの一つとして、「CQ 6:治療後の長期合併症(後遺症)にはどのようなものがあるか?」があげられ、これに関してスクリーニングを行ったところ、すべて症例報告あるいは症例集積報告であったため、19編の症例集積研究と1編の厚生労働科学研究費補助金班会議報告書をもとに質的レビューが行われた。これらの文献から、仙尾部奇形腫長期予後の問題点として排便障害、排尿障害、下肢運動障害、性機能障害、創の醜形の5項目が主な長期合併症(後遺症)と考えられた。

1. 排便・排尿障害

仙尾部奇形腫術後の患者において、排便・排尿障害が長期合併症(後遺症)として報告が多い。排便障害は便汚染や便秘、尿路の障害については尿閉、水腎症、尿失禁、膀胱尿管逆流症、神経因性膀胱、夜尿症、尿路感染症など、さまざまな症状を呈しうる。Shalabyら²⁾は、便汚染を12/31例(39%)、便秘を6/31例(19%)に認め、排便障害がなかった症例は58%であったと報告し、性別、手術時年齢、病理組織、Altman分類や再発の有無との相関は認めなかったと報告している。また、なんらかの尿路症状については55%に認めたと報告している。Derikxら³⁾も、排便機能(involuntary bowel movements)と排尿障害いずれも、完全切除の有無や組織型、体積、年齢、Altman分類、性別で有意差を認めなかったと報告している。

Shigehisa Fumino Ryota Souzaki Tomoaki Taguchi
Tatsuro Tajiri

* 京都府立医科大学小児外科

[〒602-8566 京都市上京区河原町通広小路 upper 梶井町465]

** 九州大学大学院医学研究院小児外科学分野

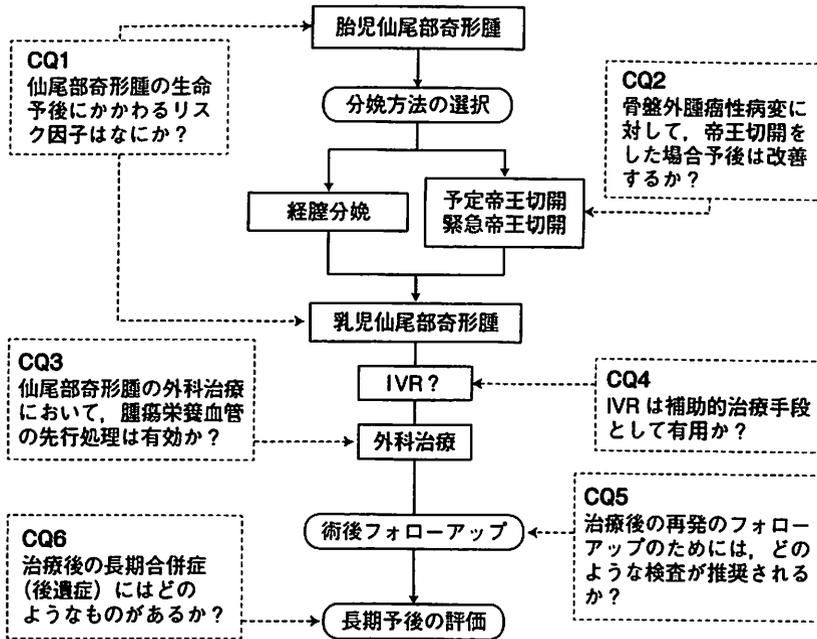


図 仙尾部奇形腫診療ガイドライン

一方, Partridge ら⁴⁾は, 泌尿器および肛門直腸の後遺症を 19/42 例 (45.2%) に認めたと報告し, 出生前の治療介入・出生前の画像診断で尿路や腸管の通過障害を認めるもの, 腫瘍の再発したもの, Altman I 型以外の II~IV 型がリスク因子であると報告している。術式との検討においては Barakat ら⁵⁾が, 仙骨会陰式で切除された Altman I 型・II 型の 15 例は排尿排便障害を認めなかったが, 腹仙骨会陰式で切除された Altman III 型・IV 型のうち 5/7 例 (71%) に排尿障害, 便秘や便秘を認めたと報告している。しかし, 排便・排尿障害を認める報告が多い一方で, Cozzi ら⁶⁾は, 排便や膀胱機能について 13 例の成人仙尾部奇形腫の患者と年齢や性別をマッチさせた 65 例のコントロール群の比較で, 排便・排尿障害に有意差を認めなかったと報告している (仙尾部奇形腫群 54% vs コントロール群 38%)。

以上の報告から, 仙尾部奇形腫術後の患者は排便・排尿障害をきたす症例があり, それらを念頭においたフォローアップが重要であると考えられる。

2. 下肢運動障害

Lee ら⁷⁾は 20 例中 1 例 (5.0%) に, Rintala ら⁸⁾

は 26 例中 2 例 (7.7%) に, Malone ら⁹⁾は 27 例中 2 例 (7.4%) に下肢の運動障害が認められたと報告している。ただし障害の程度についての記載はほとんどなく, Malone らは, 下肢の運動障害を認めた 2 例は歩行は可能だが, 2 例ともアキレス腱の延長術を受けたと報告している。一方 Zaccara ら¹⁰⁾は, 13 例の仙尾部奇形腫術後患者とコントロール群の比較をしたところ, 歩行速度と歩幅に差はなかったが歩行時につま先が床より離れるのが早く, 股関節を伸ばす動きの有意の減少, 足関節の運動の減少, 膝関節の筋力の低下, 足関節の筋力の増加を認めたと報告し, これらの程度と腫瘍のサイズなど, いずれの因子でも差を認めなかったと報告している。

3. 性機能障害

性機能についての記載がある文献は少ないが, 性交時の障害については 27 例 (平均年齢 16.7 歳) の検討で, 女性において痛みに伴い性交が不能であった症例や, インポテンツを呈した男性はいないという報告¹¹⁾がある一方, 26 例 (平均年齢 30.5 歳, 男性 6 名, 女性 20 名) のうちインポテンツを呈した症例が 1 例 (17%) と, 2 例 (10%) の女性が性交中に尿便失禁を認めたとの報告があ

る⁸⁾。また妊娠・出産については、同文献のなかには26例中10例は患者自身の拳児があったことを報告している。Shalabyら²⁾のスコットランドのnational cohortの報告では、16歳以上に達した9名の女性のうち2例が妊娠・出産したとされ、うち1例は臍帯巻絡のため緊急帝王切開で出産しているが、もう1例は経膈分娩で出産したと報告している。

4. 創の醜形

Derikxら³⁾は、77例中31例(40.3%)が手術創を許容できないと考えていると報告し、それらは腫瘍サイズが大きかった症例(OR 4.73, CL 1.21~18.47, $p=0.026$)、1歳以上で診断された症例に比較して、8生日未満で診断された症例に有意差を認めた(OR 0.19, CL 0.04~0.98, $p=0.048$)と報告している。

5. まとめ

以上より、新生児・乳児仙尾部奇形腫においては完全に摘出できた場合でも、排便障害、排尿障害、下肢の運動障害、創の醜形などの長期合併症が生じることは決して少なくなく、患者・家族へ情報提供したうえで治療方針を決定することが推奨される。

II. 出生前診断仙尾部奇形腫の全国調査からみた長期予後

厚生労働省科学研究難治性疾患克服事業の一環として、「胎児仙尾部奇形腫の実態把握・治療指針作成に関する研究」(H23-難治-一般-042)において、日本全国の主な施設に出生前診断された仙尾部奇形腫のアンケート調査が行われた¹²⁾。そのなかで周術期合併症や術後排便・排尿障害や下肢の運動障害について後方視的に検討され、初めてわが国における本症の術後障害の現状が把握された。期間は2000~2009年までの10年間で、出生前診断され生後に手術を施行された80例が対象となった。退院時に術後排便・排尿障害や下肢の運動障害を認めた症例については、2012年に二次アンケートを施行し、障害の詳細について再調査が行われた。

結果として、手術を行った80例中72例(90.0%)が生きていた。その72例中、退院時後遺症とし

て、排尿障害を7例(9.7%)に、排便障害を5例(6.9%)に、下肢の運動障害を8例(11.1%)に認め、それら3つの障害のいずれかの後遺症を有する症例は、全体のうち13例(18.1%)に認めた。それら3つの障害を有する症例の特徴として、Altman II型の症例に有意に多く($p=0.002$)、腫瘍最大径の大きいものに多かった(15.9 ± 7.8 cm vs 10.5 ± 4.7 cm, $p=0.001$)。また、それらの障害の原因については、3例が手術操作によるもの、6例が腫瘍の進展によるもの、2例が中枢神経系の障害によるもの、残り2例が不明であった¹³⁾。

結論として、出生前診断仙尾部奇形腫の約18%で排便・排尿障害、下肢の運動障害を認め、これらは決して低い数字ではなく、これまでクローズアップされていなかったものの、原疾患の治療後もQOLを大きく損なっている現状が浮き彫りとなった。さらにリスクファクターとして、Altman病型および腫瘍サイズとの関連が明らかとなった。またこれらにより、排尿排便障害および下肢運動障害の原因として腫瘍による骨盤底筋群などの菲薄化、手術操作そのもの、あるいは中枢神経障害によるものなどの複合した要因が考えられた。

おわりに

仙尾部奇形腫は、周産期治療の成績向上により患児の長期生存が得られるようになった現在になって、遠隔期合併症の存在などが臨床でクローズアップされるようになってきており、本稿で紹介したようなガイドラインの作成および長期フォローアップ調査は、患児の予後の改善と医療経済の効率的利用につながると考えられる。

文 献

- 1) 小児期からの希少難治性消化管疾患の移行期を包含するガイドラインの確立に関する研究(H26-難治等(難)-一般-045): 仙尾部奇形腫診療ガイドライン, 2017 <https://www.jspnm.com/topics/data/kaiin20170501.pdf> (2018年12月4日アクセス)
- 2) Shalaby MS, Walker G, O'Toole S, et al: The long-term outcome of patients diagnosed with sacrococcygeal teratoma in childhood. A study of a national cohort. Arch Dis Child 99: 1009-1013, 2014
- 3) Derikx JP, De Backer A, van de Schoot L, et al:

- Long-term functional sequelae of sacrococcygeal teratoma: a national study in The Netherlands. *J Pediatr Surg* **42**: 1122-1126, 2007
- 4) Partridge EA, Canning D, Long C, et al: Urologic and anorectal complications of sacrococcygeal teratomas: prenatal and postnatal predictors. *J Pediatr Surg* **49**: 139-142, 2014
 - 5) Barakat MI, Abdelaal SM, Saleh AM: Sacrococcygeal teratoma in infants and children. *Acta Neurochir (Wien)* **153**: 1781-1786, 2011
 - 6) Cozzi F, Schiavetti A, Zani A, et al: The functional sequelae of sacrococcygeal teratoma: a longitudinal and cross-sectional follow-up study. *J Pediatr Surg* **43**: 658-661, 2008
 - 7) Lee MY, Won HS, Hyun MK, et al: Perinatal outcome of sacrococcygeal teratoma. *Prenat Diagn* **31**: 1217-1221, 2011
 - 8) Rintala R, Lahdenne P, Lindahl H, et al: Anorectal function in adults operated for a benign sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg* **28**: 1165-1167, 1993
 - 9) Malone PS, Spitz L, Kiely EM, et al: The functional sequelae of sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg* **25**: 679-680, 1990
 - 10) Zaccara A, Iacobelli BD, Adorisio O, et al: Gait analysis in patients operated on for sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg* **39**: 947-952, 2004
 - 11) Draper H, Chitayat D, Ein SH, et al: Long-term functional results following resection of neonatal sacrococcygeal teratoma. *Pediatr Surg Int* **25**: 243-246, 2009
 - 12) 厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業胎児仙尾部奇形腫の実態把握・治療指針作成に関する研究 平成 22-23 年度総合研究報告書, 2011
 - 13) 宗崎良太, 木下義晶, 田口智章, 他: 出生前診断された仙尾部奇形腫に対する治療戦略. *周産期医学* **45**: 950-953, 2015

好評発売中

雑誌「小児内科」50巻12号(12月号) 定価(2,800円+税)

特集 小児の機能的消化管疾患—機能的嘔吐・腹痛・下痢・便秘



〔総論〕

機能的消化管疾患とは
 消化管機能の発達
 機能的消化管疾患の Rome 分類
 心理社会的因子と機能的消化管疾患
 脳腸相関と機能的消化管疾患
 消化管ホルモンと機能的消化管疾患
 腸内細菌と機能的消化管疾患
 心身症としての機能的消化管疾患—日本小児心身医学会のガイドラインに沿って
 消化管機能検査

〔各論〕

機能的嘔吐の診断と治療
 嘔吐の鑑別診断
 胃食道逆流症 (gastroesophageal reflux disease: GERD)
 周期性嘔吐症候群
 空気嚥下症

機能的腹痛・下痢の診断と治療

腹痛の鑑別診断
 コリック (Colic)
 機能的ディスベプシア
 過敏性腸症候群
 腹部片頭痛
 機能的腹痛
 起立性調節障害および不登校との関係
 機能的便秘の診断と治療
 便秘の鑑別診断
 乳児排便障害
 機能的便秘

〔トピックス〕

早期母子分離と機能的消化管疾患
Helicobacter pylori 関連機能的ディスベプシア
 感染性腸炎後過敏性腸症候群
 慢性特発性偽性腸閉塞 (CIIP) に対する小腸移植の現状

東京医学社

〒101-0051 東京都千代田区神田神保町 2-40-5

E-mail: hanbai@tokyo-igakusha.co.jp

TEL 03-3265-3551 FAX 03-3265-2750

URL: <http://www.tokyo-igakusha.co.jp/>