

高位・中間位鎖肛

研究分担者 瀧本 康史 慶應義塾大学 特任教授

伊崎 智子 九州大学小児外科 講師

【研究要旨】

高位・中間位鎖肛は小児期から移行期・成人期に至る希少難治性消化管疾患であり、失禁、難治性便秘など長期的な経過をとる。高位・中間位鎖肛では指定難病の4条件を満たしているが難病や小慢に指定されていない。したがってこれらの疾患に適切な医療政策を施行していただくためには、研究班を中心とした小児期から成人期を含む実態調査と疾患概要・診断基準・重症度分類・診療ガイドラインの整備が急務である。

A．研究目的

中間位・高位鎖肛は小児慢性特定性疾患、ならびに指定難病にも指定されていない。全国調査による現状の把握と診療のてびき等を作成し、難病・小慢指定をめざし、疾患の啓発と情報提供を目的とする。

B．研究方法

1975年より40年間、4000例以上の病型診断を行ってきた直腸肛門奇形研究会の年次登録から年齢は2020年1月1日において6歳、12歳、18歳の患児を抽出し、各施設に調査依頼をする形で行った。調査内容は具体的には客観的評価法であるMRIによる貫通経路のずれの有無、注腸検造影による直腸肛門角、内圧検査による直腸肛門反射の有無で、行われた。更にQOLの重み付けを付与した評価試案である直腸肛門奇形長期予後追跡調査Japanese Study Group of Anorectal Anomalies Follow-up Project(JASGAP)を用いて、それぞれのスコアに1．排便管理状況、2．失禁スコア、3．汚染スコア、4．便秘スコアをアンケート調査にて評価した。年齢は2020年1月1日において6

歳、12歳、18歳の患者を年次登録リストより抽出して、各施設への調査を依頼して行った。

(倫理面への配慮)

本研究は後方視的な観察研究で国際医療福祉大学倫理審査会にて（平成30年10月25日 承認番号13 - B - 318）、ならびに多施設共同研究として（令和元年 承認番号13 - B - 32）の承諾を受けて行った。

C．研究結果

直腸肛門奇形研究会の年次登録から該当年齢（6，12，18歳）を抽出して調査を行った。36施設中24施設から回答があり、予定症例数は123例中73例であった。73例の内訳は6歳44例、12歳14例、18歳15例であった。尚、既に多施設でのフォローや外来に来なくなった追跡困難例が6例あった。

1) 病型は中間位29例、高位44例であった。根治手術時の平均年齢は9.5か月、術式は括約筋切開術47例（仙骨会陰式14例、腹会陰式14例などでこの内、腹腔鏡手術が

17例)、括約筋切開術(PSARP法)26例であった。術後客観的評価検査としては注腸造影52例、MRI 21例、内圧検査10例が行われ、このうち注腸造影による直腸肛門角が良好30例、不良19例であった。またMRIによる貫通経路のずれが無15例、有4例であった。また直腸肛門反射は無5例、有4例であった。

- 2) JASGAPに従った排便機能評価アンケートについての有効性症例数は60例であった。JASGAPは排便機能を失禁、汚染、便意、便秘、排便管理の各項目につきスコア化したものであるが、そのスコア合計(満点15点)は6歳(中間位11.54、高位10.49)、12歳(中間位11.14、高位11.25)、18歳(中間位12.33、高位12.71)であった。このデータからは中間位、高位でQOLを重視した排便機能に差はなかった。

D. 考察

予想に反して概ねJASGAPスコアは良好であった(N=60と決して多くはないが)。また中間位、高位とも年齢とともに排便機能は改善していく傾向がみられた。

- 1) 鎖肛術後は年齢とともに改善していくとの報告はある。JASGAPはQOLを重んじた排便機能スコアであり、これには排便管理や自分での慣れが関係している可能性があり、その意味では、最低スコアの症例の解析を今後、検討していく必要性があることが示された。
- 2) 思春期までに改善してゆくようにみえて

も就職などによる環境変化で急激に排便機能が悪くなる症例も少なくない。その意味では追跡年齢を18歳までではなく、24歳、30歳まで延長して調査していく必要性も示される。

- 3) 現在の症例数では明確な評価は困難なので症例数を増やすために調査年齢をもう少し細かく9歳、15歳なども入れ、更には24歳、30歳など更に長期での調査年齢も入れて今後検討していくこととなる。

E. 結論

中間位、高位鎖肛とも客観的評価法では貫通経路のずれや直腸肛門角の形成不良が一定数みられたが、QOLの重み付けを付与した評価試案の結果は予想以上に良好であった。しかし、観察年齢のポイントを多くしたり、観察年齢の上限を引き上げたりして調査症例数を増やすことと、異なる解析法も試みるのが重要と思われる。

F. 研究発表

1. 論文発表
なし
2. 学会発表
なし

G. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得
なし
2. 実用新案登録
なし
3. その他
なし