

高位・中間位鎖肛

淵本 康史 国際医療福祉大学医学部 教授

廣瀬 龍一郎 福岡大学医学部 准教授

内田 広夫 名古屋大学大学院医学系研究科 教授

【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直腸肛門奇形研究会の年次登録から年齢は2019年1月1日時点で、6歳、12歳、18歳、2020年1月1日時点で9歳、15歳、21歳、24歳、27歳、30歳の症例を抽出し、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. 便意スコア、5. 便秘スコアをアンケート調査にて評価した。令和5年度は、2次解析として、染色体異常を合併していない高位型および総排泄腔型鎖肛症例を造肛術の方法によって4群(Stephens群、開腹群、PSARP

群、LAP群)に分け、術後短期、術後長期(12歳以上)でのJASGAPスコアについて比較検討した。

(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、令和5年5月23日 承認番号23-Nr-004-1)、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

対象は67例(男48例、女19例)、病型の内訳は、直腸前立腺尿道瘻42例、直腸膀胱瘻3例、直腸肛門無形成・無瘻孔型3例、直腸閉鎖2例、総排泄腔奇形17例で、Tethered cordを合併していたのは3例のみであった。前述した術式以外で手術されていた7例を除く60例の内訳は、Stephens群11例(術後短期6例、術後長期5例)、開腹群20例(術後短期8例、術後長期12例)、PSARP群15例(術後短期8例、術後長期7)、LAP群14例(術後短期9例、術後長期5例)であった。JASGAPスコアの中央値は、Stephens群(術後短期9点、術後長期14点)、開腹群(術後短期9.5点、術後長期12点)、PSARP群(術後短期11.5点、術後長期12点)、LAP群(術後短期10点、術後長期13点)で、術

後短期においてPSARP群は開腹群、LAP群に比べて有意にスコアが高かった。術後長期において有意差は認めなかった。

D. 考察

高位型および総排泄腔型鎖肛の長期成績は、術式に関わらず、比較的良いスコアであった。しかし、長期成績を個別的に評価すると便秘、下着汚染などQOLも低い症例も少なからず存在することが判明した。今回、新規に小児慢性特定疾患申請に申請するも「中間位・高位鎖肛で出生した全員が長期にわたり通院を必要とする場合、小慢の対象とするには、そのエビデンスが必要と思われる。排便機能障害の客観的な評価が行われ、基準以上であった場合は小慢の対象、と明確に分けられるのであれば、要件を満たし、公平な助成になると思われる。国内のデータベースで現在、排便スコアを調査しているので、そのような評価を十分行った上で検討する。」ことで審議されたが、今回は承認に至らなかった。

E. 結論

上記の結果を受けて、経験症例が豊富な施設を抽出し、術式別による長期予後に関して調査を計画していく。更に長期排便機能を評価・解析することにより小児慢性特定疾患の再申請を目指していく。

F. 研究発表

1. 論文発表

- 1) A case of sacrococcygeal teratoma associated with antenatally acquired urethrovaginal fistula and hydrocolpos. Shibui Y, Obata S, Hirose R, Nakano R, Setoue T, Miyazaki T, Matsuoka H, Sato T. Surg Case Rep. 2023 Oct 31;9(1):191. doi: 10.1186/s40792-023-01772-y. PMID: 37903968
- 2) Hemi-circumferential mucosal resection and anastomosis procedure for rectal prolapse following anorectoplasty for anorectal malformations. Takimoto A, Amano H, Shirota C, Sumida W, Makita S, Okamoto M, Ogata S, Takada S, Nakagawa Y, Kato D, Gohda Y, Hinoki A, Uchida H. Surg Today. 2023 May;53(5):628-632. doi: 10.1007/s00595-022-02611-7. Epub 2022 Oct 25.

2. 学会発表

- 1) 第79回直腸肛門奇形研究会、清水 隆弘、瀧本 康史、齋藤 傑、藤村 匠、中田 光政、藤野 明浩、廣瀬 龍一郎、上野 滋、黒田 達夫、田口 智章、直腸肛門奇形研究会.

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