

高位・中間位鎖肛

淵本 康史 慶應義塾大学 特任教授

廣瀬 龍一郎 福岡大学 診療教授

【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、9歳、12歳、15歳、18歳、21歳、24歳、27歳、30歳の患者を鎖肛研究会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歳、9歳、12歳、15歳、18歳、21歳、24歳、27歳、30歳）を抽出して調査を行った。39施設中24施設から回答があり、有効回答症例数は183例であった。

中間位71例：R-B F 33例，Anal agenesis 22例，R-Vestibular F. 10例の順，
高位112例：R-U F 69例，R-Cloacal F 20例，A-R agenesis 11例の順

肛門形成術後検査：注腸 直腸肛門角 良/不良
中間位 31/13，高位 38/32

MRI：貫通経路のずれ：なし/あり 中間位
11/1，高位 20/8

内圧検査：直腸肛門反射 なし/あり 中間位
10/5，高位 13/6

長期予後追跡調査

アンケート調査 121/183例

合計スコア 中間位・高位ともに年齢とともに

合計スコアは増加傾向（排便機能改善）にある。ただ20歳以上の比較では中間位の方が高位よりも優位に高スコアであった（ $P=0.01$ ）。

合計スコアを以下で比較

染色体異常、脊髄髄膜瘤、肛門形成術（術式）

染色体異常：中間位 22/71，高位 11/112

21trisomyが大多数（26/33）

染色体異常がある例もない例ともにゆっくりとスコアは上昇し、常に染色体異常がある例はない例に比較してスコアが優位に低い（ $p=0.046$ ）

脊髄髄膜瘤：有効アンケート症例は高位の5例のみ。脊髄髄膜瘤のあり、なしにては、症例数が少なく有意差はない。

術式：会陰式11例、仙骨会陰式 筋切開なし（Stephens）20例、後方矢状切開（Pena）42例、腹（仙骨）会陰式 腹腔鏡使用なし23例、腹（仙骨）会陰式 腹腔鏡使用あり24例

D．考察

成人になってもスコアの合計が11～12でやはり悪いことが分かった。

術式別では後方矢状切開（Pena法）は比較的早期からスコアが高く、他の術式も年齢とともにスコアが上昇する傾向があるが、術式別での有意差ははっきりしなかった。

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成人になっても悪い症例が散見された。これらのQOLの低下の原因をさらに解析してゆくことが重要と思われた。

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