

高位・中間位鎖肛

淵本 康史 慶應義塾大学医学部小児外科 特任教授

廣瀬 龍一郎 福岡大学病院呼吸器・乳腺内分泌・小児外科 准教授

【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、小児慢性特定性疾患、ならびに指定難病への指定を目指し、小児期から成人期にかけての適切な政策医療を施行していただくことを目的とする。また疾患の啓発と情報提供を行っていく。

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、9、12、15、18、21、24、27、30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以前行った該当年齢（6、12、18歳）を該当年齢を更に増やして6、9、12、15、18、21、24、27、30歳とし、追加調査を行った。39施設中24施設から回答があり、予定症例数は357例中186例で、有効症例数は162例であった。

➤ このうちJASGAPスコアを測定できる調査が行われた病型の内訳は中間位50例、高位71例であった。

JASGAPの調査からQOLに最も影響を及ぼすのは失禁スコア（0-3、大きいほど失禁が少ない）であるため失禁スコアを解析すると

失禁スコア	3	2-0	
中間位	30	20	40%
高位	33	38	54%
カイ2乗検定P=0.14			
20歳以上失禁スコア	3	2-0	
中間位	5	2	29%
高位	8	8	50%

Fisher検定 P=0.62

上記のようになり、成人でQOLに最も影響

を及ぼすとされる失禁スコアが2点以下の割合は、中間位・高位型患者を含めて40%を超えているというデータが得られた。JASGAPスコアは、年齢とともに改善する傾向もあったが、20歳以上の失禁に関して解析するとNが少ないながらも、失禁スコアが2点以下の割合は、中間位・高位型患者が29%、50%と多くの患者がまだ十分なQOLが成人になっても十分なQOLが得られていない結果が得られた。染色体異常の有無、髄膜瘤の有無での解析では失禁スコアに有意差はなかった。

D．考察

JASGAPスコア全体的に年齢とともに改善傾向はみられたが、中間位、高位型ともに成人になってもQOLに最も影響を及ぼす失禁スコアが2点以下の割合が高かった。

以上の結果も踏まえて、国立成育医療研究センターの盛一先生にも相談しながら、まずは小児慢性特定疾患への認定を得る努力をすることとなった（2021/10/11のグループ別会議により）。

更に、術後の管理法の標準化のために“術後排便管理の手引き書”を作成する予定である。

E．結論

中間位、高位鎖肛型ともに成人になってもQOLの低下に影響する失禁スコアが低い症例も多く、小児慢性特定疾患への認定申請を行う。

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